

259

# ANNALES D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET D'ANATOMIE NORMALE MÉDICO-CHIRURGICALE

---

QUATORZIÈME ANNÉE

N° 4

AVRIL 1937

---

## MÉMOIRES ORIGINAUX

---

### ANGIO-ENDOTHÉLIOME DE LA GAINE DES VAISSEAUX

par

LENORMANT, MOULONGUET, D'ALLAINES et MENEGAUX

---

Nous apportons la description d'un type anatomo-clinique qui nous paraît n'avoir pas été étudié jusqu'à présent : l'angiome malin de la gaine des vaisseaux.

Au point de vue histologique, il s'agit d'un angio-endothéliome absolument typique et qui ne se différencie pas, croyons-nous, de ceux que l'on a rencontrés et décrits dans les points les plus divers de l'économie. Mais la localisation topographique et les symptômes cliniques de ce genre de néoplasme lui confèrent une physionomie bien particulière, puisque c'est une tumeur de la gaine des vaisseaux. A ce titre, il nous faudra la distinguer d'autres néoplasies toutes différentes par leur structure, quoique également développées sur la gaine des vaisseaux : Gefässscheidentumoren de Carl Regnault, conjonctivome de Jaboulay et Eugène Pollosson.

Nous basons notre description sur cinq observations : trois inédites appartenant à Lecène, à Lenormant et à Menegaux; deux déjà publiées : l'une par d'Allaines, Contiadès et Naulleau; l'autre par Lecène, il y a trente ans et sous une autre appellation.

**CLINIQUE.** — Ces cinq tumeurs ont été observées chez des adultes entre quarante et soixante ans; elles se sont présentées sous des aspects assez différents : tantôt celui d'une tumeur ferme, limitée, sous-aponévrotique, en rapport étroit avec un paquet vasculaire (fig. 1), tantôt celui d'un anévrisme artériel.

a) Dans le premier type (obs. I, II et V), il s'agit d'une tumeur dont rien ne décèle cliniquement qu'elle soit de nature vasculaire. Tumeur profonde, bien limitée, non infiltrante, mais parfois bosselée, de consistance ferme, inégale, et dont l'évolution est lente.

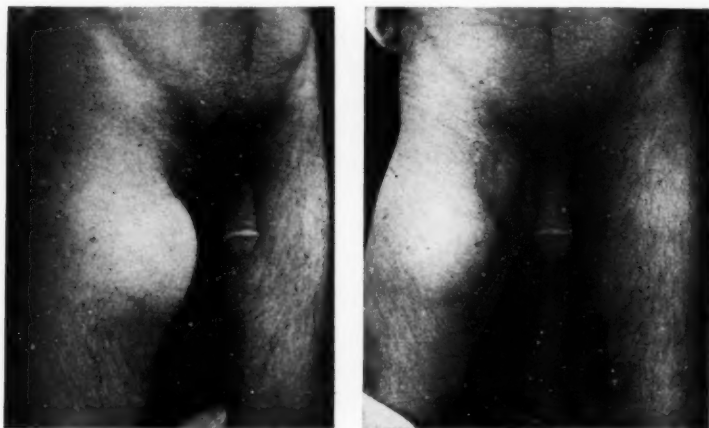


FIG. 1. — *Angio-endothéliome de la gaine des vaisseaux fémoraux* (obs. II, Lecène).

Un fait domine dans ses caractères objectifs : elle est située sur le trajet d'une grosse artère, fémorale, axillaire, tibiale postérieure, carotidienne. Du fait des rapports intimes de la tumeur avec les vaisseaux, elle peut être animée de battements. Ses relations avec les muscles sont variables, tantôt elle est immobilisée par la contraction de certains d'entre eux, tantôt elle n'a pas de rapport apparent avec les muscles, et elle est mobile sur les plans profonds, entraînant avec elle le paquet vasculaire.

Le diagnostic de cette néoplasie est-il possible cliniquement ?

Il se pose d'abord avec les tumeurs conjonctives de la gaine des vaisseaux dont nous avons parlé plus haut et qui sont certainement plus

fréquentes : sarcomes à structure lipomateuse ou myxoïde, dits conjonctivomes malins de la gaine des vaisseaux. Ces derniers atteignent habituellement, si on les laisse évoluer, un volume énorme et se distingueraient par là de nos angio-endothéliomes dont les dimensions sont restées modestes : ce signe différentiel est insuffisant pour décider de la nature d'une petite tumeur accolée à un paquet vasculaire.

On pourrait songer aussi à une tumeur d'un nerf, mais celle-ci entraîne d'ordinaire de vives douleurs spontanées dans le territoire sensitif du nerf et ces douleurs sont exacerbées par la pression sur la tumeur. Pareils symptômes n'existent pas dans les angio-endothéliomes, qui sont notés complètement indolores dans les observations II et V. Dans l'observation I, la lésion a débuté par un épisode aigu; ces phénomènes conjurés, la lésion est devenue indolente. Dans l'observation IV, cependant, malgré que la tumeur soit indolente à la palpation, le malade accusait des douleurs nocturnes, irradiées dans les extrémités digitales et accompagnées de fourmillements : indice que l'angio-endothéliome des gaines vasculaires, s'il comprime ou envahit les nerfs voisins, peut être confondu avec une tumeur d'origine nerveuse.

D'ailleurs, à la fin de leur évolution, les angiomes malins qui s'infiltrent diffusément deviennent douloureux. C'est pour de vives douleurs à la marche que la malade de l'observation I vint demander une seconde intervention. Le malade de l'observation II ressentait des douleurs paroxystiques et tirait la jambe lors de la récurrence sur place; celui de l'observation IV, après l'échec des traitements opératoire et radiothérapique, souffrait de vives douleurs irradiées du bras vers l'omoplate et vers le sein. La période terminale de ces histoires cliniques est donc très pénible.

b) Dans le second type (obs. III et IV), les symptômes sont bien proches de ceux d'un anévrisme artériel. Tuméfaction ovoïde, animée de battements, en rapport étroit avec le paquet vasculaire. A l'opération, plus encore, la ressemblance avec l'anévrisme est telle, comme nous le verrons, que le diagnostic n'a pu être tranché en définitive que par l'examen histologique.

On retiendra pour le diagnostic clinique les signes suivants : absence d'expansion et de souffle anévrysmal, absence de modification de volume de la tumeur par la mise en place d'un garrot, négativité de la réaction de Bordet-Wassermann (1). Dans l'observation III, cependant, l'exploration au Pachon montrait une diminution considérable des oscillations en aval par rapport au côté sain, et une ponction avait ramené du sang.

(1) Dans l'observation IV, une artériographie avait démontré l'absence de pénétration du thorotrast dans la tumeur.

On conçoit que, dans cette forme, le diagnostic reste hésitant entre un anévrysme artériel à circulation réduite et un sarcome tégangiectasique.

Quel que soit son mode de début, l'évolution de l'angio-endothéliome des gaines vasculaires est très maligne. Mise à part l'observation V, où la mort est survenue du fait de l'intervention, toutes les autres montrent une récurrence sur place de la néoplasie après exérèse. Récurrence dans la gouttière rétro-malléolaire avec infiltration locale du squelette dans l'observation I; apparition de très nombreux noyaux dans les muscles de la cuisse dans l'observation II; récurrence sur place en un mois dans l'observation III; infiltration dans la loge postérieure du bras dans l'observation IV, mais seulement au bout de cinq ans.

Dans aucun cas les ganglions régionaux n'ont été apparemment envahis par la néoplasie, caractère habituel, du reste, aux tumeurs malignes des tissus mésodermiques.

Le sacrifice du membre ne sauve pas la malade de l'observation I, qui n'y a survécu que deux ans (mais nous n'avons pas pu savoir avec quels signes la mort est survenue). La possibilité d'une généralisation métastatique est prouvée, en tous cas, par l'observation IV où apparaît une métastase vertébrale avec atteinte médullaire.

**ANATOMIE PATHOLOGIQUE.** — L'aspect macroscopique des angio-endothéliomes est déjà assez caractéristique pour permettre d'écarter dès l'opération le diagnostic de tumeur conjonctive banale. Il s'agit très apparemment, lorsque la tumeur a été abordée, d'une néoplasie vasculaire. Le compte rendu de l'observation I dit : « La tumeur semble constituée par une agglomération de veines thrombosées », et plus tard, la tumeur réapparaît sous forme de bourgeons violacés. Lorsque la pièce est enlevée, on y trouve des pseudo-kystes hémorragiques, un contenu cruorique.

Dans deux observations, la distinction avec un anévrysme a été impossible au cours de l'opération : la paroi de la tumeur a une minceur extrême et elle adhère intimement aux vaisseaux; si elle est rompue, du sang s'en écoule avec des caillots. Dans l'observation IV; un jet de sang doit être aveuglé avec le doigt pour permettre de lier plusieurs branches artérielles. Cet incident opératoire se reproduit au cours de l'intervention pour récurrence (obs. IV) : de nouveau, la fissuration de la tumeur donne issue à du sang noir et à des bourgeons friables; il en résulte une hémorragie notable. Il est démontré cependant, par l'examen attentif de la pièce, qu'il ne s'agit pas d'un anévrysme.

Il faut retenir, de ces adhérences intimes de l'angio-endothéliome avec les éléments du paquet vasculaire, la presque impossibilité des exérèses complètes conservatrices. L'un de nous l'a déjà fait remarquer et a noté



la différence des conditions opératoires en présence des conjonctivomes, beaucoup plus lâchement adhérents aux vaisseaux.

Au dépens de quel tissu se développe cette néoplasie ? Artère ? Veine ? Gaine vasculaire ? Les constatations opératoires ne permettent pas de le dire avec certitude. Ce qui est sûr, c'est qu'il n'y a pas de communication

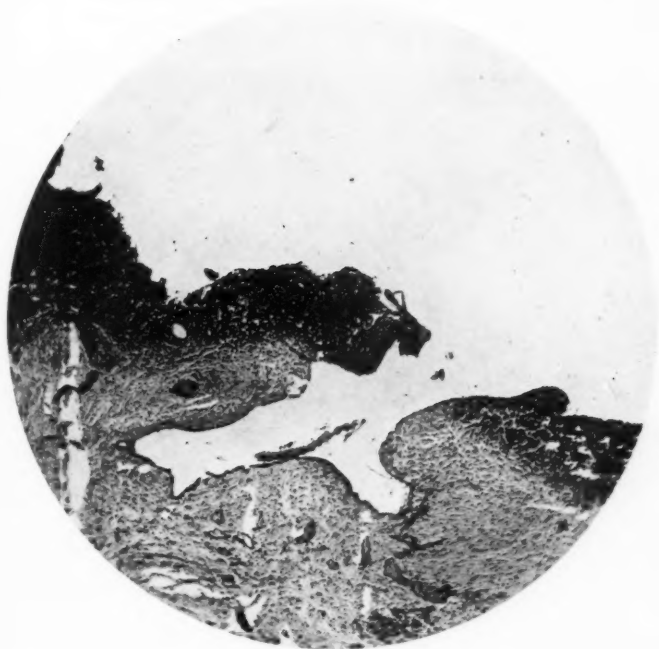


FIG. 2. — Angio-endothéliome à forme anévrysmale; revêtement endothélial par places, polystratifié ailleurs, d'une cavité vasculaire néoformée (obs. IV, d'Allaines).

macroscopique entre les cavités vasculaires néoplasiques et la lumière de l'artère : l'observation III est à ce propos particulièrement instructive. La circulation très active de la tumeur est due à de grosses collatérales artérielles : dans deux observations on a pu conserver l'artère principale et ne lier que des collatérales. Dans l'observation IV, il est spécifié qu'une grosse veine, très adhérente à la tumeur, mais sans communication avec

elle, a été liée. Dans l'observation I, le paquet vasculaire tibial postérieur a été réséqué avec la tumeur, de parti pris; dans l'observation III, c'est l'artère et la veine fémorale; dans l'observation V, le paquet carotido-jugulaire a été réséqué, la mort en est résultée.

**HISTOLOGIE PATHOLOGIQUE.** — Elle confirme la nature vasculaire de la néoplasie. Dans tous les cas, des vaisseaux et des lacunes vasculaires forment un des éléments essentiels de sa structure; mais, à côté de ce

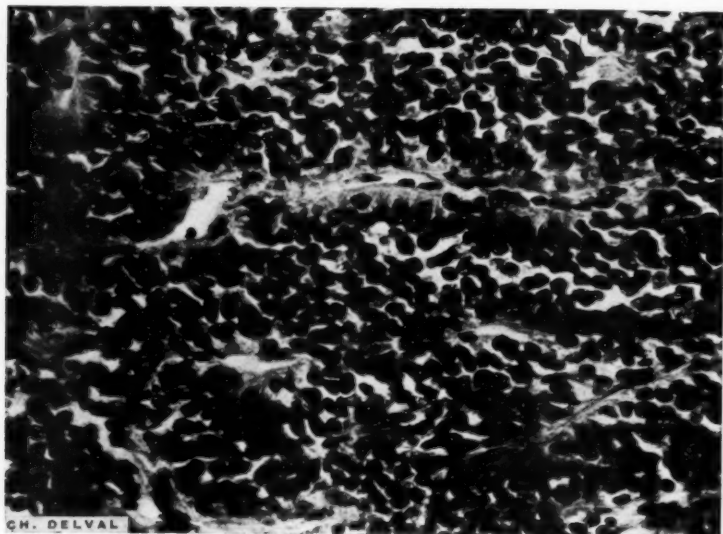


FIG. 3. — Angio-endothéliome : structure typique des néovaisseaux à revêtement endothélial (obs. I, Lenormant) (gross. : 450).

caractère commun, l'angio-endothéliome comporte des types cellulaires et des dispositions architectoniques un peu variables.

Les lésions de l'observation IV, lors de la première intervention, sont caractéristiques de la *structure pseudo-anévrysmale* : on y voit une très grosse cavité vasculaire revêtue par places d'un endothélium, et ailleurs d'un revêtement polystratifié légèrement végétant, constitué par les éléments néoplasiques (fig. 2). Ce revêtement néoplasique, plus ou moins épais suivant les endroits, est formé par des cellules de deux types : les unes allongées et souvent bout à bout paraissent représenter des capil-

lares embryonnaires; les autres, plus grandes, plus claires, souvent ordonnées autour des capillaires, ont l'aspect de cellules endothéliales; en quelques points, l'aspect est tout à fait typiquement celui d'un angiome, les cellules endothéliales se groupant autour des cavités vasculaires; dans ce tissu néoplasique, il n'y a pas de formation collagène. Les lésions de l'observation III sont du même ordre, mais il s'y adjoint des cellules géantes, comme nous le verrons plus loin. Spécifions que ces grandes cavités vasculaires revêtues d'endothélium sont entièrement néoformées,

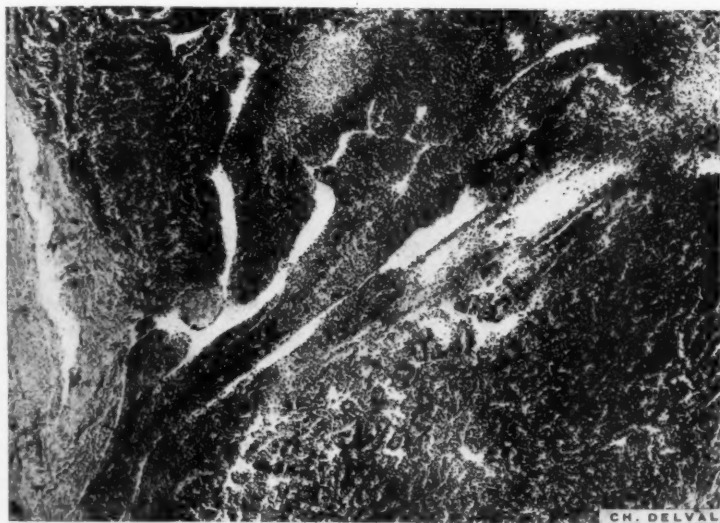


FIG. 4. — Même préparation que figure 3 (gross. : 60).

Noter la formation des lacunes vasculaires et des capillaires embryonnaires.

puisque leur paroi conjonctive ne renferme ni fibres musculaires, ni tissu élastique. Les préparations de l'observation III en donnent la démonstration la plus nette, puisqu'elles intéressent, à côté de la néoplasie, les vaisseaux fémoraux parfaitement reconnaissables.

Un autre type est représenté par le cas I : les cellules néoplasiques, cubiques, hautes, forment un revêtement régulier à des canaux dont la lumière est peu apparente, encombrée comme celle des vaisseaux embryonnaires (fig. 3). Entre ces néo-vaisseaux existent des travées conjonctives grêles contenant des capillaires adultes avec leur endothélium

aplati. L'aspect à un plus faible grossissement de ce type tumoral est donné par la figure 4 : on y voit le dessin en dentelle, formé par les néovaisseaux embryonnaires, et aussi de plus grandes lacunes bordées d'une couche épaisse de cellules endothéliales : en ces points, l'image rappelle celle de la figure 2.

Une autre figure histologique bien voisine est celle de l'observation II.

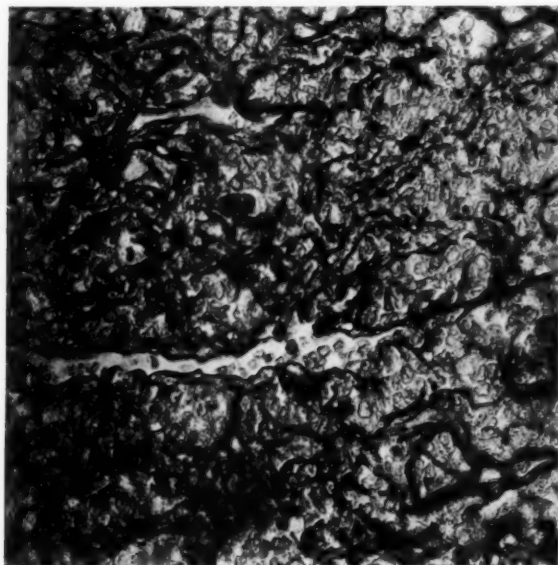


FIG. 5. — *Angio-endothéliome.*

Coloration au Mallory (acide phosphomolybdique) qui montre bien la trame conjonctive fine autour des néovaisseaux néoplasiques (obs. II, Lecène).

Sur la figure 5, la structure est tout à fait la même que dans le cas précédent : mêmes canaux, à peine creusés d'une lumière, qui sont les néovaisseaux et, entre eux, même trame conjonctive très grêle avec des capillaires. Les cellules endothéliales néoplasiques avec leur protoplasma important, leur gros noyau irrégulier, riche en chromatine, sont bien les mêmes dans les deux cas, mais ici apparaît un élément nouveau, très intéressant à retrouver : la cellule géante vaso-formative de Ranvier et Schæfer. Ses rapports avec les assises endothéliales sont précisés par les

figures 6 et 7. Sur la première, on voit les transitions entre le plasmode multinucléé et les cellules, spécialement à l'extrémité effilée du plasmode. Sur la figure 7, l'énorme cellule géante est incluse dans un canal très large, à revêtement polystratifié. On sait que ces éléments géants multinucléés représentent les pointes d'accroissement du système vasculaire embryonnaire : il n'est donc point surprenant de les retrouver dans les

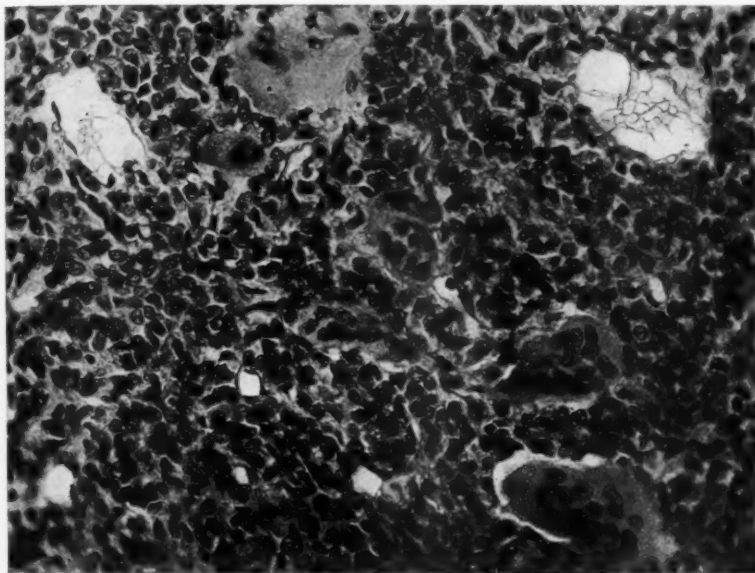


FIG. 6. — Angio-endothéliome (même observation que la figure précédente).  
Cellules géantes angio-formatives en rapport avec les cellules endothéliales  
des néovaisseaux.

angio-endothéliomes, matrices de néo-vaisseaux. Leur présence, au contraire, est un argument de plus pour l'identification de cette néoplasie comme dérivée du système vasculaire.

Des cellules géantes analogues existent dans le cas III, où les lésions se présentent macroscopiquement sous la forme pseudo-anévrysmales.

L'observation V montre des aspects histologiques plus atypiques, mais dont l'analogie avec les précédents est cependant évidente. Dans la plupart des points, les cellules, par elles-mêmes tout à fait analogues à celles

représentées sur les figures ci-dessus, sont simplement groupées en amas. Dans quelques endroits, cependant, il s'ébauche des canaux représentant des vaisseaux embryonnaires.

En résumé, les angio-endothéliomes des gaines vasculaires, malgré quelques variations de structure, reproduisent le type classique de cette sorte de néoplasme. Les cellules tumorales sont, tantôt des cellules endothéliales formant des tubes ou des ébauches de vaisseaux, tantôt des cel-

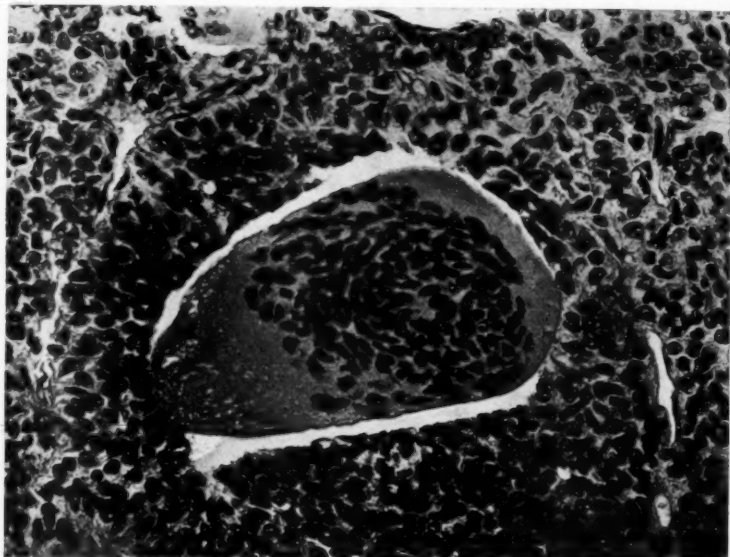


Fig. 7. — Cellule géante énorme dans une cavité revêtue de cellules endothéliales (même cas que les précédentes figures).

lules réticulaires rappelant celles de la tumeur d'Ewing du squelette. On sait que les flexions morphologiques de cette souche cellulaire ont été parfaitement étudiées par Oberling; elles ne diffèrent en rien, dans les angio-endothéliomes des gaines vasculaires, de ce que l'on observe ailleurs. Le seul point à noter, et il est très frappant, est l'existence dans deux de nos observations de grandes cellules multinucléées plasmodiales, cellules angio-formatives.

Dans l'état actuel, il est impossible de préciser l'histogénèse de l'angio-

endothéliome de la gaine des vaisseaux. Nait-il des vasa-vasorum? ou des petites collatérales innomées si fréquentes tout le long des artères? Nait-il de plexus veineux? Sa fréquence, nettement plus grande au niveau des gaines vasculaires qu'ailleurs dans l'organisme, devra faire rechercher aux dépens de quel organe vasculaire il s'y forme.

La malignité locale et métastasiante de l'angiome malin des gaines vasculaires est extrême: toutes nos observations se sont terminées par la mort.

**HISTORIQUE.** — Il est surprenant que l'angio-endothéliome de la gaine vasculaire n'ait pas été identifié jusqu'à présent. C'est comme une variété des tumeurs des gaines vasculaires qu'il doit être étudié en clinique. Nous avons insisté plus haut sur les éléments de son diagnostic avec les conjonctivomes: il peut être difficile lorsque l'angio-endothéliome ne constitue pas une tumeur pseudo-anévrysmale. Au point de vue histologique, il n'y a par contre aucune ressemblance entre la structure lipomateuse, myxoïde, du conjonctivome et la tumeur vasculaire que nous venons de décrire. Comment n'a-t-elle pas été mieux distinguée?

Dans le mémoire de Carl Regnault, « Gefässcheidentumoren », on trouve mention d'une tumeur développée sur le paquet fémoral, dont le diagnostic avec un anévrysme avait été discuté, qui avait une couleur bleu rouge à la coupe et qui était formée de cellules fusiformes et de cellules géantes, avec constitution de néo-vaisseaux. Il est probable qu'il s'agissait là, décrite dès ce mémoire princeps de 1887, d'une observation d'angio-endothéliome de la gaine vasculaire. Depuis, combien pauvres ont été nos recherches! Auffermann décrit une tumeur de l'aorte abdominale infiltrant ses parois et même saillante dans sa lumière, jaune rouge à la coupe, constituée par des cellules fusiformes en réseau et par des cellules géantes. Cet auteur cite deux observations comparables (Miura et Brodowski). Il est possible qu'il s'agisse dans ces trois cas d'angio-endothéliome et qu'il faille, par conséquent, étendre aux gros vaisseaux viscéraux la description que nos observations nous permettent de donner pour les membres.

Dans un mémoire récent qui rassemble les 26 observations, authentiques d'après eux, d'angio-sarcomes de toutes localisations, Freilich et Coe citent une observation de Cerqua, de lymphangiosarcome de la région poplitée. Nous n'avons pas pu consulter le travail original de cet auteur.

En ce qui concerne les veines, il paraît exister des néoplasmes tout à fait analogues: c'est ainsi que Borchard autrefois, et Razzaboni plus récemment, ont décrit l'angio-sarcome développé aux dépens d'une saphène variqueuse; mais déjà nous sortons de notre sujet qui est celui des tumeurs des grandes gaines vasculaires.



**TRAITEMENT.** — Le chapitre thérapeutique est peu intéressant à écrire puisque, nous l'avons vu, ni la chirurgie ni les radiations ne paraissent pouvoir guérir les angiomes malins développés autour des vaisseaux.

Leur radio-résistance est extrême, comme il est démontré par les observations III et IV.

Au point de vue chirurgical, la constance des récidives locales pourrait faire adopter, dès le diagnostic fait, les solutions les plus radicales d'amputation haute. Nous ne savons pas encore si la tendance métastasiant de ces néoplasmes est aussi marquée que leur malignité locale. Il faut signaler en tout cas la différence de pronostic entre l'angio-endothéliome et le conjonctivome des gaines vasculaires : tous les auteurs qui ont traité de ces gros néoplasmes conjonctifs des membres ont insisté sur leur évolution relativement lente, permettant de nombreuses opérations conservatrices successives. Nous venons de voir qu'il en est tout différemment de l'angio-endothéliome.

**CONCLUSION.** — Il existe une néoplasie développée au voisinage des vaisseaux, dans la gaine vasculaire, qui est histologiquement un angio-endothéliome ou angiome malin.

Cette néoplasie doit être distinguée des tumeurs conjonctives lipomateuses ou myxoïdes, dites conjonctivomes.

**OBSERVATION I.** — *Angio-endothéliome rétro-malléolaire interne du cou-de-pied droit* (Lenormant). — B... (Marguerite), âgée de quarante-deux ans, entre dans le service du professeur Lenormant pour une tuméfaction d'apparence inflammatoire du cou-de-pied droit. A cause de la douleur, de la rougeur, de l'œdème, on fait le diagnostic de synovite probablement gonococcique, et on met la malade au repos et au traitement vaccinal. Les phénomènes aigus s'amendent, mais il reste, derrière la malléole, une tumeur allongée rénitente.

*Opération* le 15 décembre 1926 (rachi-anesthésie) : Incision sur le grand axe de la tumeur, qu'on dissèque progressivement. Elle est bosselée, de coloration noire, indépendante des trois gaines tendineuses que l'on ouvre successivement. Le nerf tibial postérieur, indépendant, est récliné. Il semble que la tumeur soit constituée par une agglomération de veines thrombosées et on émet l'hypothèse qu'il s'agit d'une phlébite variqueuse des veines tibiales postérieures. L'artère et la veine sont réséquées et enlevées avec la tumeur. Suture de la peau (professeur Lenormant).

*L'examen histologique* montre qu'il s'agit d'un angio-endothéliome (Pavie).

La malade revient dans le service trois ans plus tard, avec une récidive locale sous forme d'une tumeur volumineuse et fluctuante qui occupe toute la région rétro-malléolaire interne. La peau n'est pas envahie. Il n'y a pas de ganglions inguinaux. La malade se plaint de vives douleurs à la marche.

*Opération* le 3 juin 1929 : Une large incision à lambeaux permet la libération du tendon d'Achille et des tendons des gouttières rétro-malléolaires internes. Par contre, le nerf tibial postérieur se perd dans la tumeur où il est impossible de le disséquer. Dans la profondeur, la tumeur paraît envahir le squelette. L'ex-

tirpation est certainement incomplète et, au cours de la dissection, la tumeur s'est rompue (professeur Lenormant).

L'examen histologique confirme le diagnostic d'angio-endothéliome.

La tumeur récidive ou plutôt continue son évolution. Très vite la cicatrice opératoire s'ulcère : il apparaît des bourgeons violacés.

Opération le 12 octobre 1929 : Amputation de jambe à lambeaux postérieurs suivie de suture (Wilmoth).

Nous avons appris la mort de la malade, qui est survenue en 1931.

OBSERVATION II. — *Sarcome de la gaine des vaisseaux fémoraux de la cuisse droite* (Lecène). — M... (Marcel), âgé de quarante-quatre ans, entre dans le service Lecène, à l'hôpital Saint-Louis, pour une tumeur de la cuisse droite, le 11 novembre 1921.

Cette tumeur a été remarquée huit mois auparavant, elle avait à ce moment-là le volume d'une noix. Depuis cette époque, la tumeur a grossi progressivement sans douleur aucune et elle atteint aujourd'hui le volume d'une grosse orange.

A l'examen, il s'agit d'une tumeur située sur le trajet des vaisseaux fémoraux, recouverte par le cuturier. Elle est mobile sur les plans profonds, mais immobilisée par la contraction du quadriceps, non adhérente à la peau. Sa consistance est inégale et sa surface irrégulière. Il faut noter qu'il n'y a pas de signes de compression des gros vaisseaux fémoraux, pas d'œdème, pas de modifications du pouls, pas non plus de névralgie des branches du nerf crural.

Le diagnostic porté est sarcome de la gaine des vaisseaux fémoraux.

Opération le 14 novembre 1921 (rachi-anesthésie) : Incision parallèle au muscle cuturier, qui est récliné intact. Dissection de l'artère fémorale superficielle, puis de l'artère fémorale profonde; on récline le muscle droit antérieur qui est intact; section de plusieurs pédicules vasculo-nerveux : branches de l'artère du quadriceps et nerfs du vaste interne.

Libération progressive de la tumeur qui adhère au muscle vaste interne. Résection de la plus grande partie de ce muscle, ablation totale de la tumeur qui n'a pas été entamée. Suture sur un drainage.

La pièce présente un aspect sarcomateux bosselé; à la coupe, elle montre plusieurs points hémorragiques et des pseudo-kystes.

Le malade revient un an après pour une récidive.

Cette récidive s'est manifestée il y a trois mois : le malade a remarqué qu'il tirait la jambe et, par moments, il ressentait des douleurs paroxystiques durant quelques secondes. En même temps, une tumeur est apparue au niveau de la cicatrice, très sensible à la palpation et qui a augmenté de volume.

A l'examen, on note à la partie supérieure de la cicatrice une petite nodosité. Cinq centimètres plus bas, une nodosité plus volumineuse, comparable à une amande, adhère aux plans profonds. Enfin, à la partie inférieure de la cicatrice, on perçoit une autre noyau gros comme une chevrotine.

Deuxième opération le 25 novembre 1922 : Essai d'ablation des nodules qui sont échelonnés le long de la cuisse droite dans les muscles; il est impossible de faire plus que d'en enlever deux ou trois, car il y a dans les muscles adducteurs de nombreux noyaux en grains de plomb qui rendent toute tentative d'exérèse inutile.

On n'a pas eu de nouvelles de ce malade depuis.

OBSERVATION III. — M<sup>me</sup> F... entre à la clinique chirurgicale de l'hôpital Cochin le 4 novembre 1934, pour une tumeur de la racine de la cuisse gauche.

Celle-ci, qui s'est développée lentement, au cours des derniers mois, siège à

la partie haute du triangle de Scarpa, au voisinage de la ligne des vaisseaux. Elle est du volume de deux poings; sa consistance est dure, non fluctuante; elle se mobilise aisément sur les plans profonds.

La ponction pratiquée en pleine tumeur permet de retirer du sang pur, sans que la tumeur s'affaisse.

L'exploration oscillométrique montre, par comparaison avec le côté sain, une diminution considérable des oscillations du niveau de la partie inférieure de la cuisse et du mollet. Pas de souffle à l'auscultation.

Le diagnostic clinique hésite entre un anévrisme artériel entouré d'une gangue inflammatoire et dont l'orifice de communication avec le tronc artériel est peut-être oblitéré, ou un sarcome télangiectasique des parties molles.

*Opération* le 12 novembre 1934, sous rachianesthésie (docteur Menegaux) : Longue incision verticale un peu en dehors de la ligne des vaisseaux. Le cuturrier adhère à la masse tumorale; section complète de ce muscle au-dessus et au-dessous d'elle.

On découvre aisément les vaisseaux fémoraux au-dessus et au-dessous de la tumeur. Des liens de caoutchouc sont glissés au-dessous de ceux-ci, de manière à réaliser une hémostase temporaire instantanée, si la nécessité s'en fait sentir.

Dissection progressive de la tumeur qui se laisse assez facilement cliver des plans musculaires. Pourtant, au cours de celle-ci, la paroi mince de la poche est accidentellement traversée. Il s'écoule une certaine quantité de sang noir sirupeux et quelques caillots.

On se décide alors à ouvrir largement la poche kystique; l'exploration de sa face interne ne permet pas de reconnaître le moindre orifice.

Comme les vaisseaux fémoraux sont intimement adhérents à la tumeur, celle-ci est extirpée en bloc avec eux, après ligature et section de ceux-ci au-dessus et au-dessous.

Hémostase. Drain. Capitonnage musculaire. Suture de la peau aux crins.

A la fin de l'opération, le membre inférieur est couvert de marbrures, mais n'est pas complètement froid.

*Examen macroscopique de la pièce* : La poche se compose d'une paroi limitante très mince; il existe seulement une formation d'apparence tumorale, du volume d'une noisette, au niveau où la poche est adhérente au segment réséqué de l'artère fémorale.

On ouvre l'artère de bout en bout. Avec un stylet, on explore tous les orifices visibles sur l'endartère; ils conduisent tous dans des collatérales et non dans la poche.

Le diagnostic hésite encore entre un anévrisme sacciforme dont l'orifice aurait été spontanément oblitéré, et un sarcome télangiectasique, dont le point de départ est probablement la gaine des vaisseaux.

*Evolution post-opératoire* : En quarante-huit heures, la circulation se rétablit dans le membre opéré. Cicatrisation *per primam*. La malade sort le 10 décembre 1934, en bon état.

Elle entre à nouveau dans le service le 18 janvier 1935, soit un mois plus tard, en pleine récidive locale. Malgré quelques séances de radiothérapie profonde, la tumeur croît rapidement et s'ulcère bientôt. La cachexie apparaît et la malade meurt d'épuisement le 7 mars 1935.

**EXAMEN HISTOLOGIQUE.** — 1° *Examen de la pièce opératoire* (n° 5354) : Examen d'un segment artériel : artérite chronique. Examen d'un segment veineux : endophlébite oblitérante organisée.

*Examen de la paroi kystique* : Paroi granuleuse en partie organisée en de petits fragments contenant des éléments plasmodiaux.

*2<sup>e</sup> Examen d'un fragment prélevé au niveau des végétations ulcérées au moment de la mort (n° 5457)* : Prélèvement très nécrotique. Sarcome polymorphe (probablement myosarcome) renfermant quelques myélopaxes. Nombreuses mitoses parfois monstrueuses.

**OBSERVATION IV (résumée)** (d'Allaines, Contiadès et Naulleau : *Bull. de la Soc. nat. de Chirurgie*, 1935, pp. 1134). — D..., soixante ans, remarque en avril 1928, après un effort violent, une petite tumeur ovoïde à la face interne du bras gauche. La tumeur augmente assez rapidement; la malade se plaint de douleurs nocturnes, calmées par la position verticale du bras, et de fourmillements dans les doigts. La tuméfaction ovoïde siège en dedans du biceps à sa partie supérieure; elle est recouverte par une peau tendue, légèrement rosée. Il y a une circulation veineuse collatérale superficielle. A la palpation, la partie supérieure est dépressible, la partie inférieure dure; la palpation est indolore, elle permet de sentir des battements, mais ni expansion, ni souffle. L'oscillométrie est à peu près symétrique aux deux membres supérieurs. Le garrot placé dans l'aisselle n'entraîne pas de modification de volume. Le Wassermann est négatif.

*Intervention* en décembre 1928 : On découvre une tumeur ovoïde, très adhérente à l'artère humérale; il faut la sculpter pour l'isoler de l'artère et, au cours de cette dissection, la tumeur se rompt et donne issue à du sang et à des caillots. L'hémorragie, assez abondante, est aveuglée par l'index; deux grosses collatérales artérielles sont liées parce qu'elles pénètrent dans la cavité vasculaire de la tumeur; on lie une grosse veine humérale, adhérente à la tumeur, non communicante.

Lecène, à l'examen de la pièce, estime qu'il s'agissait non d'un anévrysme, mais d'un angiome en voie d'évolution vers l'endothéliome. Il fait des réserves sur le pronostic.

Après l'opération, dont les suites furent simples, le malade se plaint d'abord de fourmillements dans les doigts, puis il fut parfaitement bien et en bonne santé pendant quatre ans.

En juin 1933, il ressent un endolorissement à la face interne du bras et des fourmillements dans le médus et l'annulaire; ces signes sont exagérés par la déclivité, calmés par l'élévation. En même temps, la tumeur a reparu. Elle est ovoïde, mobile, de consistance régulière, dure, non expansive, non battante. Les battements des artères périphériques du membre sont normaux.

*Deuxième intervention* en juin 1933 : Une large incision permet de reconnaître le nerf médian et l'artère humérale située en avant et en dehors de la tumeur. On isole l'artère et on lie une grosse branche profonde; la dissection de l'artère sur la tumeur est particulièrement minutieuse. On écarte les nerfs. Au cours de ce travail, la tumeur se fissure et donne issue à un liquide hématique poisseux, puis à des bourgeons friables. L'index, introduit dans la poche, arrête l'hémorragie et guide le dernier temps de l'extirpation. Celle-ci ne peut pas cependant être absolument complète d'un seul bloc et il faut à la fin réséquer des fragments adhérents au long triceps et au vaste externe.

On juge que l'excérèse a été, dans de semblables conditions, forcément incomplète. Le malade s'oppose d'ailleurs formellement à l'amputation.

*L'examen histologique*, pratiqué par Gricouff, conclut à un sarcome. Moins de cinq mois après sa sortie de l'hôpital, le malade revient avec une récidive. La tumeur, cette fois, est peu mobile, mal limitée. Elle n'adhère cependant ni au

squelette, ni à la peau. Une artériographie démontre que la tumeur n'est pas remplie par la substance opaque; l'artère axillaire est fortement déviée en dedans, l'artère humérale profonde cravate le pôle inférieur de la masse néoplasique, dont les vaisseaux sont peu nombreux.

*Troisième intervention* en décembre 1933 : Le paquet vasculo-nerveux est largement découvert et disséqué de prime abord. Seul le nerf radial ne peut pas être libéré, car il adhère intimement à un prolongement profond de la néoplasie. Tamponnement.

L'exérèse ayant été manifestement incomplète, et le malade refusant toujours l'amputation, on décide d'un traitement par les rayons X. On note à cette époque l'adhérence de la tumeur à la peau, l'apparition d'une petite masse sus-claviculaire et de douleurs dans la main. Du 3 février au 9 mars, le malade a reçu 6.000 r. (200 kilovolts; filtration = 2 milligrammes de zinc + 3 milligrammes d'aluminium; distance focale = 65 centimètres).

Après ce traitement, la tumeur brachiale est réduite des 3/4, mais elle n'a pas disparu; la masse sus-claviculaire a fondu, mais les douleurs ont augmenté d'intensité : elles sont localisées à l'épine de l'omoplate et sous le sein. Ensuite des douleurs nouvelles apparaissent dans l'hémithorax gauche; le caractère radiculaire de ces phénomènes douloureux, leur association avec des troubles sympathiques, amènent à préciser leur point de départ dans une lésion médullaire comprise entre D III et D X. Il s'établit ensuite une ébauche de Brown-Séquard et une paraplégie spasmodique avec troubles sphinctériens. Une radiographie du rachis montre que la métastase siège sur D III et D IV. Il y a aussi une image radiographique d'adénites médiastinales. La mort survient en mai 1934.

**OBSERVATION V. — Sarcome de la gaine des vaisseaux carotidiens** (Lecène : *Société Anatomique*, octobre 1905, p. 746) (observation résumée). — M<sup>me</sup> X..., âgée de cinquante-sept ans, nous est adressée pour une tumeur volumineuse du cou. Il y a deux mois, la malade s'est aperçue par hasard qu'elle portait, du côté gauche du cou, une tuméfaction de la grosseur d'une noix. Cette grosseur mobile était indolente et ne gênait aucun mouvement; depuis lors, sans douleur, elle a augmenté de volume et elle atteint les dimensions du poing.

A l'examen, toute la région carotidienne du côté gauche est le siège d'une tuméfaction ovoïde, à grand axe parallèle à la direction des vaisseaux; la tumeur adhère au muscle sterno-mastoïdien, elle n'a pas envahi la peau; elle possède une certaine mobilité sur les plans profonds. Il n'y a pas de signe de compression, ni des vaisseaux, ni des nerfs (sympathique cervical, récurrent).

Le 24 avril 1905, l'opération est menée de la façon suivante : résection au ras de ses insertions du muscle sterno-mastoïdien, ligatures des veines superficielles; on voit alors que la tumeur infiltre tout le paquet vasculo-nerveux du cou et qu'il est impossible de disséquer les vaisseaux sans laisser en place beaucoup de tissu néoplasique. En conséquence, section en bas de la jugulaire interne (qui est aplatie et vide de sang), de la carotide primitive et du pneumogastrique; relèvement de la tumeur en sectionnant successivement tous les pédicules artériels nés de la carotide externe, puis la carotide externe elle-même, la carotide interne, et enfin les nerfs laryngé supérieur, pneumogastrique, spinal et hypoglosse.

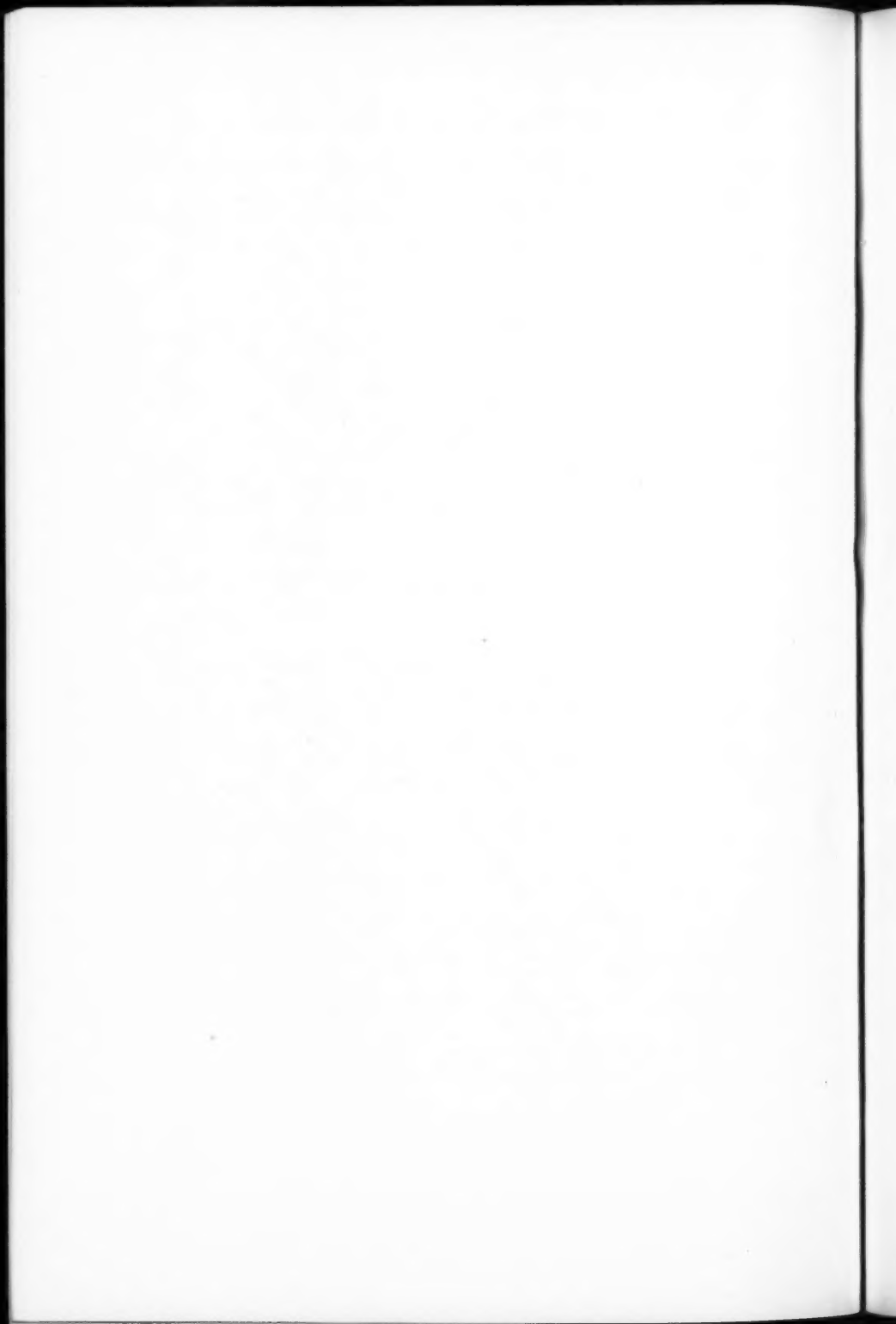
La malade va bien les premiers jours, puis constitue petit à petit une hémiplegie droite avec aphasie et elle meurt le huitième jour.

L'autopsie montre que la mort est causée par un ramollissement progressif très étendu de l'hémisphère cérébral gauche.

L'examen histologique de la tumeur montre qu'il s'agit d'un « sarcome à cellules rondes, infiltrant les nerfs et les parois vasculaires. Le point de départ de ce sarcome est vraisemblablement dans la gaine conjonctive du paquet vasculo-nerveux ».

# BIBLIOGRAPHIE

- REGNAULT (CARL) : *Arch. für klin. Chir.*, t. 35, 1887, p. 50.  
AUFFERMANN : *Zeit. für. Krebsforsch.*, t. 11, 1912, p. 994.  
BORCHARD : *Arch. für klin. Chir.*, t. 80, 1906.  
RAZZABONI : *Arch. ital. di Chirurgia*, t. 2, 1920, p. 483.  
POLLOSSON (EUG.) : *Thèse*, Lyon, 1925.  
FERRARINI : *La clinica chirurgica*, 1913, p. 589.  
FREILICH et COE : *American Journ. of Cancer*, t. 26, 1936, p. 269.  
ALLAINES (D'), CONTIADES et NAULLEAU : *Bull. Soc. nat. de Chirurgie*, 1935, p. 1134.





**LES NEURINOMES INTRA-THORACIQUES  
AU COURS DE LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN**  
*(Neurofibromatose et tumeurs du médiastin)*

par

**G. CARRIÈRE et Cl. HURIEZ**

---

Dans une communication récente, MM. Hugonot, Willemin et Ratié ont présenté, à la Société médicale des Hôpitaux de Paris, une image radiologique arrondie intra-thoracique dans un cas de neurofibromatose.

Ces auteurs rappelèrent des cas analogues de Cornil, Lestoquoy, Roger et Alliez, Belot et Peuteuil, et de Lecène.

Dans une thèse de 1935, Dubois avait déjà pu réunir 15 observations de ces localisations intra-thoraciques de la maladie de Recklinghausen. Il vient de nous être donné d'étudier complètement deux cas de neurinome médiastinal. A l'aide de ces observations personnelles, qui seront brièvement résumées et d'une quarantaine de références bibliographiques, nous insisterons sur la place, trop méconnue à notre avis, que détient la neurofibromatose dans la production des tumeurs du médiastin.

**OBSERVATION I.** — La malade, âgée de trente ans, a présenté dès la naissance les stigmates cutanés de la neurofibromatose : ses téguments, à l'exception de ceux de la face, étaient le siège d'innombrables *tumeurs cutanées* et de *placards mélanodermiques*, cependant qu'on relevait l'existence d'*angiomes péri-buccaux*.

Les nodules intradermiques subirent, à chacune des trois grossesses, de véritables *poussées évolutives*, et l'un d'eux acquit un développement suffisant pour donner au sein droit un aspect bilobé et pour être considéré comme une véritable *tumeur royale mammaire*. A la demande de la malade, on pratiqua l'abla-

tion de cette tumeur, qui apparut histologiquement (voir fig. 1 et 2) à la fois comme un *fibrome* et un *schwannome*.

Le processus neurofibromateux n'intéressait que fort peu les nerfs périphériques : il était cependant possible de déceler quelques nodules disposés en chapelet sur le trajet du nerf cubital gauche.

Recherchant les dystrophies osseuses si fréquentes au cours de la maladie de Recklinghausen, on était frappé, à l'inspection du thorax de cette femme, par l'existence d'une gouttière médiane très profonde, due à l'absence, confirmée radiologiquement, de la partie inférieure du corps du sternum et de

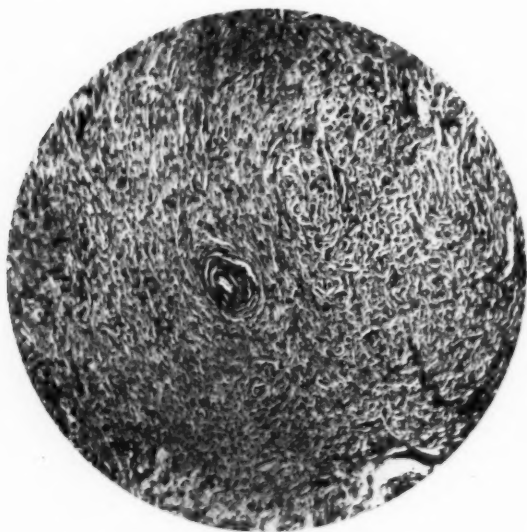


FIG. 1. — Obs. I. Tumeur royale mammaire (faible grossissement).

*l'appendice xiphoïde*. Cette agénésie n'entraînait aucun trouble fonctionnel, mais s'accompagnait d'une *cypho-scoliose*.

N'était l'absence de troubles psychiques et d'altérations endocriniennes, cette malade était donc atteinte d'une forme complète et classique de maladie de Recklinghausen, avec association de manifestations tumoro-pigmentaires, osseuses et nerveuses périphériques. Mais lors d'une hospitalisation ultérieure, la malade déclara accuser depuis quelques mois des douleurs dans la région dorsale supérieure, irradiant dans le moignon de l'épaule gauche. On décelait une diminution de la sonorité de l'apex gauche avec atténuation considérable du murmure vésiculaire à ce niveau. Une radiographie de face du thorax (voir fig. 3) révélait l'existence d'une image arrondie, d'opacité homogène et très accusée, aux contours réguliers, non pulsatiles. Cette ombre occupait l'apex gauche et s'inscrivait dans le contour du bord supérieur de la deuxième côte.

Un cliché de profil assignait à cette opacité hémisphérique une situation postérieure juxta-vertébrale.

L'intensité et l'aggravation des douleurs, rebelles à toute thérapeutique, nécessitèrent l'ablation de cette tumeur, que pratiqua M. le professeur Lambret, après section du sternum et de la clavicule au tiers moyen.

Une tumeur du volume d'une orange put être facilement énucléée dans l'angle trachéo-œsophagien, à la face interne du dôme pleural qu'elle déprimait. L'hémostase fut longue et difficile. Les rapports de cette masse avec les nerfs ne purent être précisés lors de l'intervention qui ne fut suivie ni de hoquet, ni de troubles de la phonation, ni de modifications pupillaires.

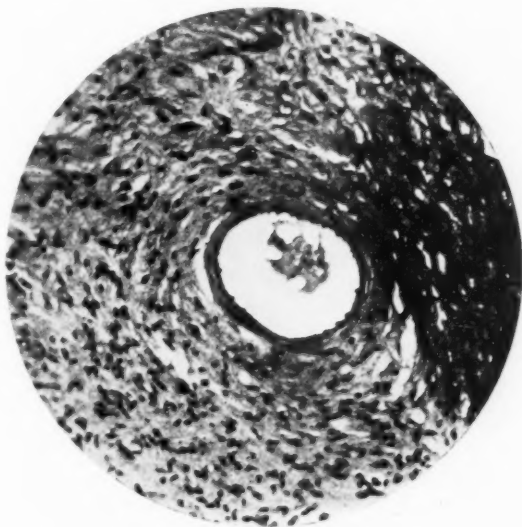


FIG. 2. — Obs. I. Tumeur royale mammaire (fort grossissement).

Mais dès le soir de l'opération, la malade présentait une élévation thermique brutale à 40°. Le lendemain le tableau clinique fut celui d'une infection suraiguë, à laquelle succomba l'opérée en moins de quarante-huit heures.

L'autopsie révéla l'existence d'un phlegmon gazeux du médiastin, centré par la loge qui contenait la tumeur avant l'opération.

L'examen montra également la production de bulles gazeuses au niveau de tous les parenchymes (cerveau, cœur, rate...), et le microscope permit de rattacher cette infection anaérobie au bacille perfringens qui fourmillait à la périphérie de toutes ces bulles. Cette étude histologique a fait l'objet d'un mémoire de l'un de nous dans le numéro de janvier 1937 des *Annales de Médecine* et constitue un document pour l'étude anatomopathologique des septicémies à bacille perfringens.

Mais l'origine de cette infection anaérobie ne pouvait être recherchée au niveau du médiastin que dans une effraction au niveau des voies aériennes ou digestives. Or, la trachée et la bifurcation des bronches ne présentaient aucune plaie.

A l'examen macroscopique, il ne nous fut pas possible de déceler de lésions pariétales de l'œsophage, mais cette recherche était rendue quasi impossible en raison de l'importance du processus phlegmoneux et purulent qui entourait ce conduit digestif.

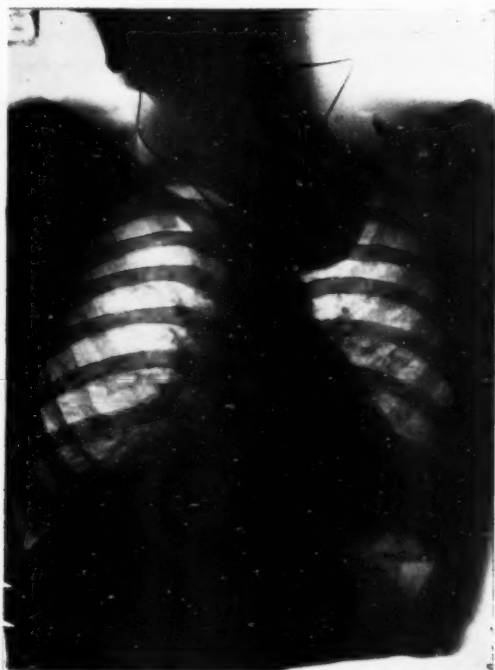


FIG. 3. — Obs. I. Neurinome endothoracique.

L'histologie allait nous fournir des arguments en faveur de l'origine œsophagienne à la fois de la tumeur et de l'infection anaérobie post-opératoire.

En effet, cette tumeur réalisait l'association de trois proliférations (voir fig. 4, 5, 6) :

a) C'était un *léiomyome*, en raison de l'abondance par places des fibres musculaires lisses coupées soit longitudinalement, soit transversalement et disposées en faisceaux et en tourbillons, avec leurs noyaux bien colorés, riches en chromatine.

b) C'était plus exactement un *fibromyome*, car l'hyperplasie conjonctive



FIG. 4.

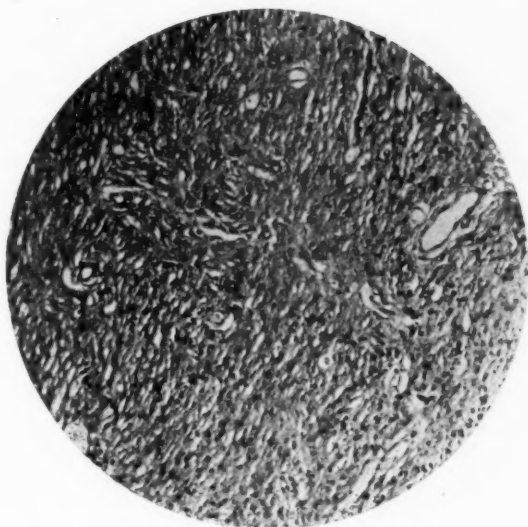


FIG. 5.

(Voir légende page suivante.)

s'intriquait étroitement avec la prolifération myomateuse. Les éléments conjonctifs, coupés également en long et en travers, affectaient la disposition soit de rubans, soit de faisceaux, soit de tourbillons.

Parmi eux, on notait par places la présence de petites cellules conjonctives à pointes protoplasmiques, tandis que d'autres présentaient des vacuoles de mucine, cependant que leur noyau était refoulé vers la périphérie ou avait disparu comme dans les cysto-fibromes dysembryoplastiques.

c) Mais cette tumeur était aussi un *schwannome*, car il existait des zones

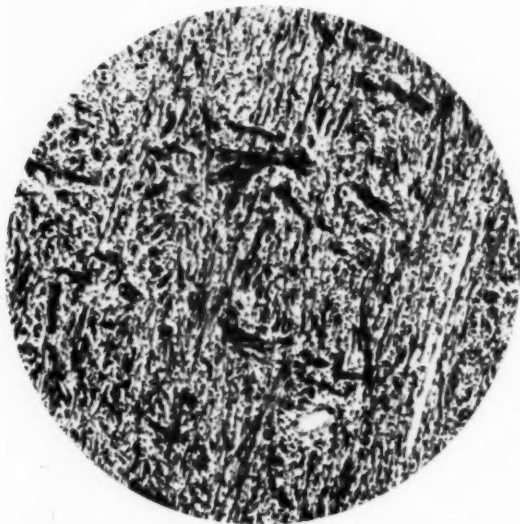


FIG. 6.

FIG. 4, 5 et 6. — Obs. I. Neurinome endothoracique : triple prolifération conjonctive, gliale et musculaire lisse.

d'aspect fenêtré, riches en fibrilles nerveuses ondulées, tantôt nues, plus rarement entourées de gaines de Schwann, mêlées à quelques fibres à myéline.

La prolifération caractéristique de la maladie de Recklinghausen avait donc dû prendre naissance au niveau des plexus d'Auerbach et de Meissner, entre les couches de la musculature œsophagienne. Cette hypothèse donnait une raison suffisante de la triple prolifération myomateuse, conjonctive et gliale observée au niveau de la tumeur. Mais elle fournissait aussi une explication plausible du phlegmon gazeux médiastinal et de la septicémie à *perfringens* consécutive à son ablation.

Nous avons déjà dit que cette tumeur était logée dans l'angle trachéo-œsophagien et qu'elle ne dépendait d'aucun des nerfs intra-thoraciques. La rupture d'un pédicule œsophagien, assez peu important pour ne pas attirer l'attention de l'opérateur lors de l'énucleation de la tumeur, réalisait des conditions suffisantes pour le développement d'une infection suraiguë à germes anaérobies, telle que celle qui causa en moins de quarante-huit heures le décès de cette opérée.

*En somme, au cours d'une maladie de Recklinghausen typique, des douleurs scapulaires ont fait pratiquer une radiographie du thorax qui décèle une tumeur du médiastin. L'étude histologique permet de rattacher cette production au processus neurofibromateux en raison de l'association de proliférations conjonctive et gliale, cependant que leur intrication à des éléments musculaires lisses rendait vraisemblable une origine œsophagienne.*

\*\*

OBSERVATION II. — Elle concerne une malade de soixante-deux ans. Dès l'âge de treize ans, on avait noté l'existence d'une scoliose dorsale très importante, mais qui n'entraîna aucune douleur ni impotence durant toute la vie de la malade.

Depuis 1920, les bronchites hivernales étaient devenues fréquentes et l'intensité des troubles fonctionnels pulmonaires décidait la malade, en décembre 1934, à subir un examen clinique et radioscopique au dispensaire Emile-Roux. Le docteur Breton découvrit à l'écran une opacité importante du sommet gauche et adressa la malade au Centre anticancéreux de la région du Nord, où l'on pratiqua une radiographie (fig. n° 7) du thorax.

Ce film (que nous devons à l'amabilité du docteur Lemaitre), objective l'existence d'une cypho-scoliose considérable et d'une opacité très importante de la partie supérieure de l'hémithorax gauche :

a) La *cypho-scoliose* dorsale présente une double courbure en S. L'arc supérieur, à convexité gauche, commence au niveau des dernières vertèbres cervicales et a son sommet situé au niveau de la 3<sup>e</sup> vertèbre dorsale. Lui fait suite une courbure à plus grand rayon, à convexité droite, à sommet au niveau de D-D<sub>2</sub> et se terminant à hauteur du diaphragme. Les côtes se sont adaptées à cette déformation rachidienne. Les six premiers espaces intercostaux droits sont presque virtuels, les côtes se superposant à ce niveau à la façon des tuiles d'un toit. A l'apex gauche, les espaces intercostaux sont au contraire très élargis.

b) La moitié supérieure de l'hémithorax gauche est comblée par une opacité homogène de forme générale à peu près sphérique, dont le volume général est supérieur à celui de l'ombre cardiaque. Le pôle supérieur est encastré dans l'orifice supérieur gauche du thorax. Le bord interne épouse étroitement le flanc gauche du rachis dorsal scoliotique jusqu'à la hauteur de la 9<sup>e</sup> vertèbre. A ce niveau, le contour de la masse quitte le rachis et décrit une courbure inféro-externe qui rejoint la paroi axillaire à la hauteur du 3<sup>e</sup> espace intercostal, où elle se confond avec le squelette de l'apex gauche.



Un cliché de profil assigne à cette opacité une situation postérieure, dans la gouttière costo-vertébrale gauche. Elle apparaît en arrière du cœur et de la coupe optique de l'aorte et des grosses bronches : elle est donc rétro-cardiaque, rétro-vasculaire et rétro-hilaire.

Les comptes rendus radioscopiques précisent que les bords de cette opacité ne sont pas animés de battements.

Sans poser de diagnostic étiologique précis, on irradie cette tumeur ; un nou-



FIG. 7. — Obs. II. Neurinome endothoracique.

veau cliché, du 7 février 1935, montre que la radiothérapie pénétrante n'a en rien modifié le volume de l'opacité.

Celle-ci reste invariable sur les clichés pris le 2 juillet 1935, le 3 décembre 1935 et le 28 mai 1936, malgré une deuxième série d'irradiations.

Mais, en juillet 1936, on constata l'existence dans le sein gauche d'une tumeur indolore, mal limitée, qui n'adhérait point aux plans profonds, mais qui entraînait rapidement une rétraction du mamelon, qui était particulièrement accusée sur les films thoraciques, où l'image du sein était des plus nettes.

Une troisième série de séances de radiothérapie pénétrante fut tentée à la fois contre la tumeur mammaire et contre la tumeur endo-thoracique.

En novembre 1936, la malade fut hospitalisée à la Clinique médicale de

Saint-Sauveur pour aggravation des troubles fonctionnels pulmonaires. Nous constatâmes :

a) Le développement de la *tumeur mammaire gauche*, dure, indolente, recouverte d'une peau fortement altérée par les dernières irradiations : elle était le siège de multiples varicosités et d'une pigmentation nettement exagérée.

La tumeur avait des caractères indiscutables de malignité : elle n'adhérait pas aux plans profonds, mais rétractait profondément le mamelon. Elle réalisait le type du squirrhe, mais on ne percevait aucune adénopathie axillaire ou sus-claviculaire.

b) L'invariabilité de la *tumeur de l'apex gauche*, ainsi qu'en témoignait la comparaison du film du 13 février 1936 avec la série de clichés de 1934-35-36.

c) Enfin l'évolution d'une *infection bronchique diffuse*, accompagnée d'un syndrome infectieux et d'un fléchissement cardiaque qui entraînait le décès de la malade le 21 novembre 1936.

Avant de pratiquer l'autopsie, nous avons discuté de l'étiologie de cette opacité arrondie intra-thoracique :

a) Lors de l'hospitalisation de novembre 1936, la constatation de signes fonctionnels pulmonaires et d'une ombre endo-thoracique chez une femme présentant un cancer du sein, évoquait l'idée d'une *métastase*, mais ce diagnostic ne pouvait être retenu un seul instant dès que la malade précisait la chronologie des faits. Son dossier clinique et radiologique du Centre anticancéreux ne laissait subsister aucun doute à cet égard : la tumeur intra-thoracique avait été décélée dès 1934, et n'avait jamais varié depuis cette date, tandis que le squirrhe mammaire n'avait été constaté qu'en juillet 1936.

b) En ce qui concernait l'opacité intra-thoracique, l'idée d'une néoformation maligne (cancer ou sarcome pulmonaire, lymphadénome, lymphosarcome) devait pour les mêmes raisons être éliminée.

c) L'hypothèse d'un *kyste hydatique intra-pulmonaire* fut plus longuement discutée, bien qu'il parût anormal qu'une pareille poche kystique n'eût pas évolué depuis des années soit vers l'extension, soit vers la supuration, soit vers la rupture, soit vers la généralisation. D'ailleurs l'intra-dermo-réaction de Casoni fut négative, ainsi que le séro-diagnostic de Weinberg et dans la formule sanguine ne figurait aucun polynucléaire éosinophile.

d) L'absence de signes stéthacoustiques de la tumeur rétro-cardiaque et rétro-aortique, son invariabilité et l'absence de pulsatilité de ses bords, tout cela permettait d'éliminer l'*ectasie aortique*.

e) Insistant à nouveau sur l'invariabilité de la tumeur depuis 1934 (date du premier film thoracique), malgré des irradiations intensives et répétées, insistant sur la scoliose dans laquelle s'inscrivait la tumeur, nous rappelant que cette scoliose avait été notée depuis l'âge de treize ans, nous nous rattachâmes plus volontiers à l'hypothèse d'une tumeur bénigne, peut-être même congénitale.

Il y a quelques années, nous eûmes posé le diagnostic de *kyste dermoïde* ou de *lymphangiome*. Mais depuis 1934, date de notre observation I, nous discutons la neurofibromatose devant toute *tumeur médiastinale*. Certes chez cette malade, il n'y avait aucun stigmate cutané, aucune tumeur nerveuse évoquant la maladie de Recklinghausen. Mais l'existence d'une scoliose aussi accusée et aussi ancienne, l'invariabilité de l'opacité arrondie intra-thoracique, son analogie avec l'image de notre observation I, nous firent considérer comme vraisemblable le diagnostic de *forme intra-thoracique de neurofibromatose à manifestations purement vertébrale et tumorale*.

*L'autopsie confirma cette hypothèse :*

Après ouverture du thorax et ablation du poumon droit normal, nous extériorisons le poumon gauche dont le lobe inférieur a un volume sensiblement normal, cependant que le lobe supérieur est réduit à une lame de 2 à 3 centimètres d'épaisseur qui recouvre la tumeur, logée dans l'angle supérieur de la colonne vertébrale et du dôme pleural. Le poumon gauche ne contracte d'ailleurs aucune adhérence avec cette tumeur qui est recouverte par la plèvre pariétale.

Après ablation des deux poumons, nous retirons le cœur, les vaisseaux de la base et l'œsophage, et nous constatons que la tumeur ne présente aucune connexion ni avec ces organes ni avec les nerfs phréniques, pneumogastrique et récurrent gauche qui lui sont antérieurs. La tumeur comble la moitié supéro-interne et postérieure de l'hémithorax gauche, et se moule sur les courbures de la scoliose dorsale. Elle a l'aspect, la coloration et le volume d'un cœur hypertrophié. Sa surface est, par places, mamelonnée. Sa consistance est celle d'une masse solide dans sa plus grande étendue; il existe cependant quelques zones moins dures, rénitentes, mais on ne perçoit pas de fluctuation. Cette masse présente deux pôles et quatre faces. Le *pôle inférieur* est libre, à hauteur du hile pulmonaire gauche auquel il n'adhérât pas. L'orifice supérieur de l'hémithorax gauche est comblé par le *pôle supérieur* de la tumeur. Celui-ci est surmonté par la crosse de la sous-clavière gauche (la tension maxima était de 15 au bras gauche, inférieure de 3 points à celle du bras droit) et les racines constitutives du plexus brachial qui glissent à sa surface sans lui adhérer.

Les *faces antérieure et externe* de la tumeur sont libres, convexes, lisses : elles étaient recouvertes par le lobe pulmonaire supérieur gauche réduit à l'état d'une mince lame.

La *face postérieure* est également libre, reposant directement sur le segment postérieur des six premiers espaces intercostaux. Elle est en rapport étroit avec les côtes qui sont très amincies (C<sub>1</sub>-C<sub>6</sub>), ou même transformées en de véritables ponts fibreux tendus entre des segments osseux (sternaux et vertébraux) à extrémité libre acérée (C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>-C<sub>8</sub>).

La *face interne* constitue le hile de la tumeur : c'est en effet une véritable zone d'implantation sur le flanc latéral gauche du rachis dorsal scoliotique. Lorsqu'on mobilise la tumeur, elle ne peut être déplacée qu'autour de cette charnière interne. Des trous de conjugaison gauches des cinq premières vertèbres dorsales s'échappent les racines antérieures des nerfs intercostaux qui pénètrent nettement dans la tumeur. Il n'a pas été possible de retrouver par

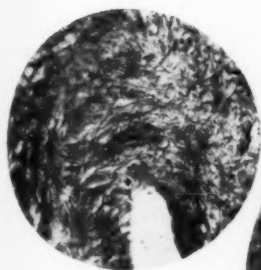


FIG. 8.

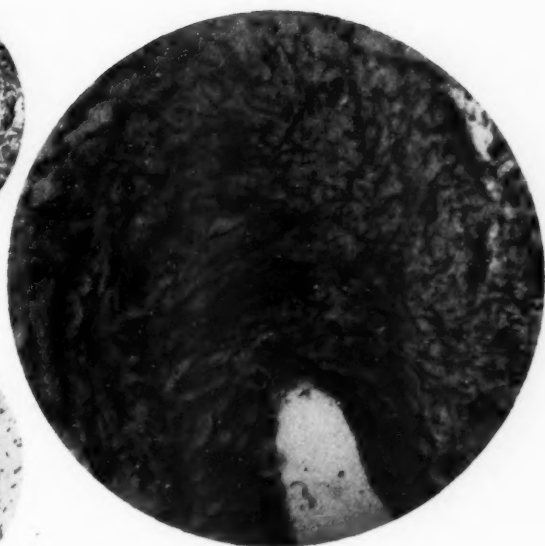


FIG. 9.

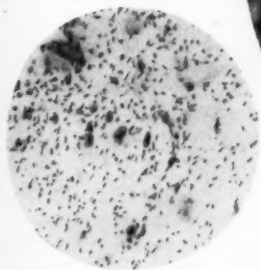


FIG. 10.

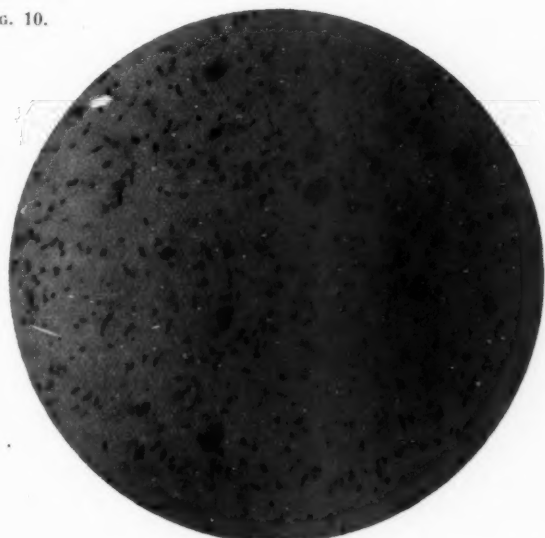


FIG. 11.

Obs. II. Neurinome endothoracique : intrication des proliférations  
conjonctive, gliale et sympathoblastique.

la dissection la chaîne gauche du sympathique thoracique à la hauteur de la tumeur.

L'examen histologique montra que la tumeur était bien un neurofibrome, en raison de l'intrication des proliférations conjonctive et gliale. Sur des coupes traitées par le nitrate d'argent, il existe en effet un véritable feutrage de fibres amyéliniques (fig. 8 et 9).

Entre des amas conjonctifs d'aspect pseudo-glomérulaire, s'entrecroisent en tous sens des paquets de neurofibrilles, plus ou moins ondulées et moniliformes, imprégnées par l'argent.

Parmi ces fibrilles nerveuses, rarement nues, on peut distinguer des fibres entourées d'une gaine de Schwann, quelques fibres à myéline et de nombreux cylindraxes, les uns intacts, les autres en voie de dégénérescence. En certains points, ces fibrilles forment de véritables cordons entremêlés en réseaux, parallèles, onduleux, fasciculés, acidophiles, formant parfois des manchons autour des axes conjonctivo-vasculaires. Les vaisseaux ont toujours une paroi propre conjonctive, mais ne sont pas toujours tapissés par un endothélium.

Mais surtout dans les mailles de ce réticulum conjonctif et gliomateux existent de très nombreuses cellules qui témoignent d'une prolifération sympathoblastique embryonnaire : ces cellules sont séparées les unes des autres, parfois elles sont réunies en buissons. Leur taille est assez variable : certaines sont réduites à un liséré protoplasmique autour d'un petit noyau et ont une apparence lymphocytoïde ; mais la plupart sont volumineuses et possèdent un abondant protoplasme. Les unes présentent un gros noyau clair, parfois en mitose avec corpuscules de Nissl pulvérulents. De nombreuses cellules sont bourrées de poussières pigmentaires ; d'autres renferment un gros noyau pâle sphérique avec un ou deux nucléoles volumineux ; en d'autres points les noyaux sont en chromatolyse. La forme de ces cellules est soit ovale, soit arrondie, soit étoilée. Leur contenu granuleux est imprégné par le Nissl. Parfois le protoplasme est acidophile. Bref, on reconnaît bien là l'aspect de sympathoblastes (fig. 10 et 11).

La tumeur apparaît donc comme un *fibroganglioneurome*, développé aux dépens des racines antérieures des cinq premiers nerfs intercostaux et de la chaîne sympathique thoracique gauche.

*Il nous était donc permis de considérer la volumineuse tumeur de l'apex gauche et de la cypho-scoliose de cette malade comme les manifestations intra-thoraciques (tumorale et osseuse) d'une maladie de Recklinghausen qui ne se révélait par aucun des stigmates périphériques (cutanés et nerveux) classiques.*

Nous avons cru intéressant de rapprocher ces deux observations de tumeurs intra-thoraciques, dont nous avons montré l'analogie de structure, mais qui relèvent de formes cliniques si différentes de la maladie de Recklinghausen.

Dans le premier cas, la masse médiastinale n'est qu'une localisation supplémentaire d'une neurofibromatose généralisée, à la fois périphérique et centrale, tandis que, chez la deuxième malade, la tumeur intra-thoracique constitue la manifestation unique et centrale de la prolifération gliomateuse.



Dans les monographies consacrées aux tumeurs du médiastin, la neurofibromatose n'est pour ainsi dire jamais signalée. Nos deux observations et nos recherches bibliographiques montrent que la maladie de Recklinghausen mérite cependant d'être discutée devant toute opacité arrondie intra-thoracique.

Makkas (d'Athènes) a publié en 1934 un travail basé sur 28 observations de neurinomes intra-thoraciques avec contrôle opératoire. La thèse de Dubois (Paris, 1935) en rapporte 14 cas supplémentaires, mis à part celui de Denéchau (d'Angers) qui fut le point de départ de ce travail.

Après avoir dressé une bibliographie de ce sujet, renfermant une quarantaine de références, il nous sera possible de schématiser les principales caractéristiques de cette variété de tumeurs médiastinales.

Leur *siège d'élection* est la région para-vertébrale et beaucoup plus souvent à l'apex qu'aux régions hilaires ou diaphragmatiques. Elles se développent surtout aux dépens des nerfs rachidiens, parfois elles dérivent des chaînes sympathiques thoraciques juxta-vertébrales. Plus rares sont les tumeurs développées aux dépens des nerfs intercostaux (Lecène), des nerfs de la plèvre ou du pneumogastrique (Kienboch et Hugo Resler).

La plupart de ces tumeurs sont donc rétro-pleurales. Dans une observation de Kienboch et Hugo Resler, la prolifération était intra-pleurale, car elle dérivait des nerfs de cette séreuse. Dubois relève enfin un siège interlobaire et intra-pulmonaire.

Dans certains cas, il s'agit de tumeurs en bissac comprenant une masse médiastinale et un segment intra-rachidien, cause de compression médullaire.

Leur *taille* est très variable, mais elle dépasse généralement celle d'une orange pour atteindre très fréquemment celle d'une tête d'enfant.

Et cependant ces masses très volumineuses sont souvent *latentes*; elles n'engendrent que très tardivement des troubles fonctionnels discrets, et très souvent elles ne peuvent être décelées par un examen clinique même minutieux.

À lire les observations publiées, elles sont surtout découvertes lors de radioscopies effectuées après un traumatisme thoracique, ou lors d'exams systématiques tels qu'ils sont pratiqués actuellement dans l'armée (Hugonot, Willemain et Rattié).

La *symptomatologie* est surtout faite de signes de compression des organes du médiastin postéro-supérieur (nerfs intercostaux, sympathiques, récurrent gauche, pneumogastriques, phréniques, voies aériennes et œsophage).

a) Les douleurs ne sont pas notées dans plus de la moitié des observations. Elles sont rarement violentes, en coup de poignard; il s'agit le plus souvent, comme chez nos deux malades, de pesanteurs, de simples tiraillements.

b) Rares sont les signes de compression du sympathique ou du récurrent : la malade de Denéchau et Dubois présentait cependant un syndrome de Claude Bernard-Horner et une paralysie récurrentielle.

c) Les manifestations vasculaires (cyanose, stase veineuse cervico-faciale, œdème en pèlerine) sont aussi exceptionnelles que les troubles œsophagiens (gêne à la déglutition, dénutrition).

d) Les troubles pulmonaires sont beaucoup plus fréquents, mais restent encore fort discrets, malgré le volume important de la tumeur. On retrouve fréquemment dans le passé pathologique de ces malades des bronchites à répétition, des congestions pulmonaires. L'installation de la dyspnée est progressive, n'apparaissant qu'à l'effort durant plusieurs années avant de devenir continue. L'obstruction des voies aériennes est rarement assez accusée pour déterminer du tirage. Enfin, on a parfois signalé la survenue d'épanchements pleuraux.

e) L'état général n'est que très tardivement altéré. La mort est généralement indépendante du processus tumoral. Dans certains cas, comme dans notre observation II, elle a pu être entraînée par le retentissement cardiaque des troubles pulmonaires.

f) L'image radiologique arrondie intra-thoracique représente donc l'élément capital de diagnostic, le seul même dans les formes latentes de neurinomes intra-thoraciques, découverts lors d'examen radioscopiques systématiques.

Dans toutes les observations, on retrouve les mêmes données radiologiques : l'opacité est homogène, bien délimitée. Ses contours sont arrondis, comme « tracés au compas », dénués de battements.

Le siège de cette masse est le plus souvent supérieur et postérieur, apexien et juxta-vertébral, rétro-hilaire et rétro-vasculaire.

Dans les cas, comme notre observation II, où l'on a pu suivre radiologiquement durant plusieurs années l'évolution de la tumeur intra-thoracique, les auteurs ont insisté soit sur leur invariabilité, soit sur leur lenteur extrême d'évolution.



— Le diagnostic de neurinome intra-thoracique se pose dans deux conditions fort différentes, comme l'avait précisé Dubois dans sa thèse, et comme l'on a pu en juger à la lecture de nos deux observations :



a) Au cours de l'évolution d'une maladie de Recklinghausen typique, des signes de compression médiastinale ou une cause fortuite pourront faire pratiquer une radiographie du thorax : la constatation d'une opacité arrondie intra-thoracique évoque immédiatement le neurinome médiastinal. Sa constatation est intéressante, mais n'a que la valeur d'un renseignement complémentaire sur l'étendue du processus neuro-fibromateux.

b) Le problème est tout différent, lorsque l'on recherche la nature d'une opacité arrondie intra-thoracique. L'on songera à la possibilité d'un neurinome, si la tumeur est unique, si son siège est postéro-supérieur, si malgré un volume important elle n'engendre que peu de signes cliniques.

C'est en effet la disproportion entre le volume radiologique de la tumeur et la pauvreté des signes cliniques qu'elle engendre, qui caractérise surtout le neurinome intra-thoracique. Ce diagnostic sera parfois étayé par la constatation de quelques rares stigmates de neurofibromatose périphérique. Mais si ses signes, même discrets, font défaut, il faudra discuter les causes habituelles de tumeurs médiastinales :

— Le *diagnostic différentiel* est aisé avec les tumeurs malignes, les tumeurs ganglionnaires, les tumeurs vasculaires, les tumeurs cervicales plongeantes. Il est délicat avec le kyste hydatique; il est impossible jusqu'à l'intervention et l'examen histologique, au cas de tumeurs bénignes :

a) Les *tumeurs malignes* ont généralement un siège antérieur; elles sont caractérisées par leur tendance évolutive, plus ou moins brutale, qui s'oppose à la quiescence des neurinomes.

b) Les localisations médiastinales des lymphadénies sont rarement isolées. L'examen clinique décèlera le plus souvent l'envahissement de territoires ganglionnaires plus accessibles et, joint aux données biologiques fournies par l'hémogramme, et si nécessaire par l'adénogramme et le médullogramme, permettra de préciser l'étiologie de ces *tumeurs ganglionnaires*.

c) L'*anévrisme* de la crosse et surtout de la partie descendante de l'aorte thoracique sera facile à diagnostiquer s'il engendre des signes stéthacoustiques et si les bords apparaissent pulsatiles à l'écran. Mais il faudra toujours se méfier de formes d'ectasie muettes ou fixées par une gangue de médiastinite.

d) Qu'il s'agisse d'un thymus hypertrophié, ou d'un goitre, les *tumeurs cervicales plongeantes* restent médianes ou empiètent assez également sur les deux hémithorax. Enfin au cas d'abcès ossifluent, la radiographie du rachis cervical décèlera les lésions pottiques originelles.

e) Nous avons vu (obs. II) les difficultés du diagnostic différentiel entre

neurinome et *kyste hydatique* intra-thoracique. Les résultats trop souvent infidèles au cours de l'échinococcose des tests biologiques (éosinophilie sanguine, intra-dermo-réaction de Casoni, séro-diagnostic de Weinberg) ne facilitent pas cette discrimination.

f) Mais quand on a acquis, après examens cliniques et radiologiques répétés, la certitude qu'il s'agit d'une tumeur bénigne, il est à peu près impossible de prévoir si l'intervention ou l'autopsie permettront de retirer du thorax un lipome, un fibrome, un lymphangiome, un kyste dermoïde ou un neurinome. Certes, les quatre premières variétés de tumeurs s'observent exceptionnellement dans le médiastin postéro-supérieur, siège d'élection des neurinomes. Dans sa thèse récente (Bordeaux, 1935), Gounelle insiste au contraire sur la localisation antérieure des kystes dermoïdes dans plus de 90 % des cas. Parfois, comme dans trois cas relatés par Sergent, le diagnostic de kyste dermoïde du médiastin put être posé, grâce à la constatation dans les crachats de petites boules de matière sébacée et de poils, alors que la clinique et la radiologie ne permettaient pas d'affirmer cette hypothèse. Mais, même ayant la tumeur en main, il est souvent difficile d'en affirmer la nature, sur laquelle l'histologie seule fournit des précisions indiscutables.



Les neurinomes intra-thoraciques, malgré leur volume généralement considérable, ne déterminent que peu d'accidents mécaniques. L'intensité des douleurs, l'apparition de troubles fonctionnels pulmonaires, le développement exagéré de l'opacité tumorale, ont pu cependant créer des obligations thérapeutiques.

A lire les observations où elle fut mise en œuvre, la *radiothérapie profonde* n'a jamais provoqué de diminution de volume de la tumeur. Notre observation II illustre cette radio-insensibilité des neurinomes. En deux ans, 3 séries de 12 irradiations n'ont en rien modifié l'opacité intra-thoracique. Evans et Train Leucutia emploient la radiothérapie profonde comme procédé de diagnostic des tumeurs du médiastin.

L'*ablation chirurgicale* est la seule tentative logique, quand l'hyperrophie par trop considérable de la tumeur devient génératrice de troubles importants. L'abord fut le plus souvent postérieur, en raison du siège électif de ces neurinomes que l'on découvre rétro-pleuraux, après résection costale.

Les protocoles opératoires relatent fréquemment des blessures de la plèvre, avec laquelle la tumeur a contracté des adhérences.

Il s'agit toujours d'interventions sérieuses : sur 27 opérés, la statistique de Makkas accuse 6 décès, soit une mortalité de 23 %.

Dans la thèse de Dubois, 7 des 13 observations relatées comportent l'ablation chirurgicale avec 4 guérisons seulement. La mortalité, qui atteint 42 % des cas dans cette série, relève de complications pleuro-pulmonaires et cardiaques dans les suites immédiates de l'intervention. Dans les cas où l'ablation fut suivie de guérison rapide, il ne fut jamais noté de récidives ultérieures.

Les suites fatales très spéciales de l'ablation du neurinome de notre observation I ne doivent pas être dissimulées.

L'origine de ces tumeurs médiastinales est souvent impossible à préciser lors de l'intervention, et il faudra toujours se méfier des connexions possibles avec les voies digestives, sous peine de voir éclater des complications infectieuses telles que la septicémie à bacille perfringens, à laquelle a succombé notre malade.

— En somme, l'indication opératoire reste assez exceptionnelle en raison du caractère bénin de ces tumeurs, de leur évolution particulièrement lente et de la modicité des troubles fonctionnels qu'elles engendrent avant d'avoir acquis un volume qui rend alors leur ablation délicate.

*Néanmoins, nous avons cru intéressant de publier ces deux observations de neurinomes intra-thoraciques, qui suffisent à opposer leurs principaux aspects cliniques :*

*L'un, où la tumeur médiastinale n'est qu'une localisation curieuse d'un processus neurofibromateux généralisé ;*

*L'autre, qui réalise une forme intra-thoracique, isolée et pure, de maladie de Recklinghausen, dont le rôle n'est donc pas négligeable dans la production des tumeurs du médiastin.*

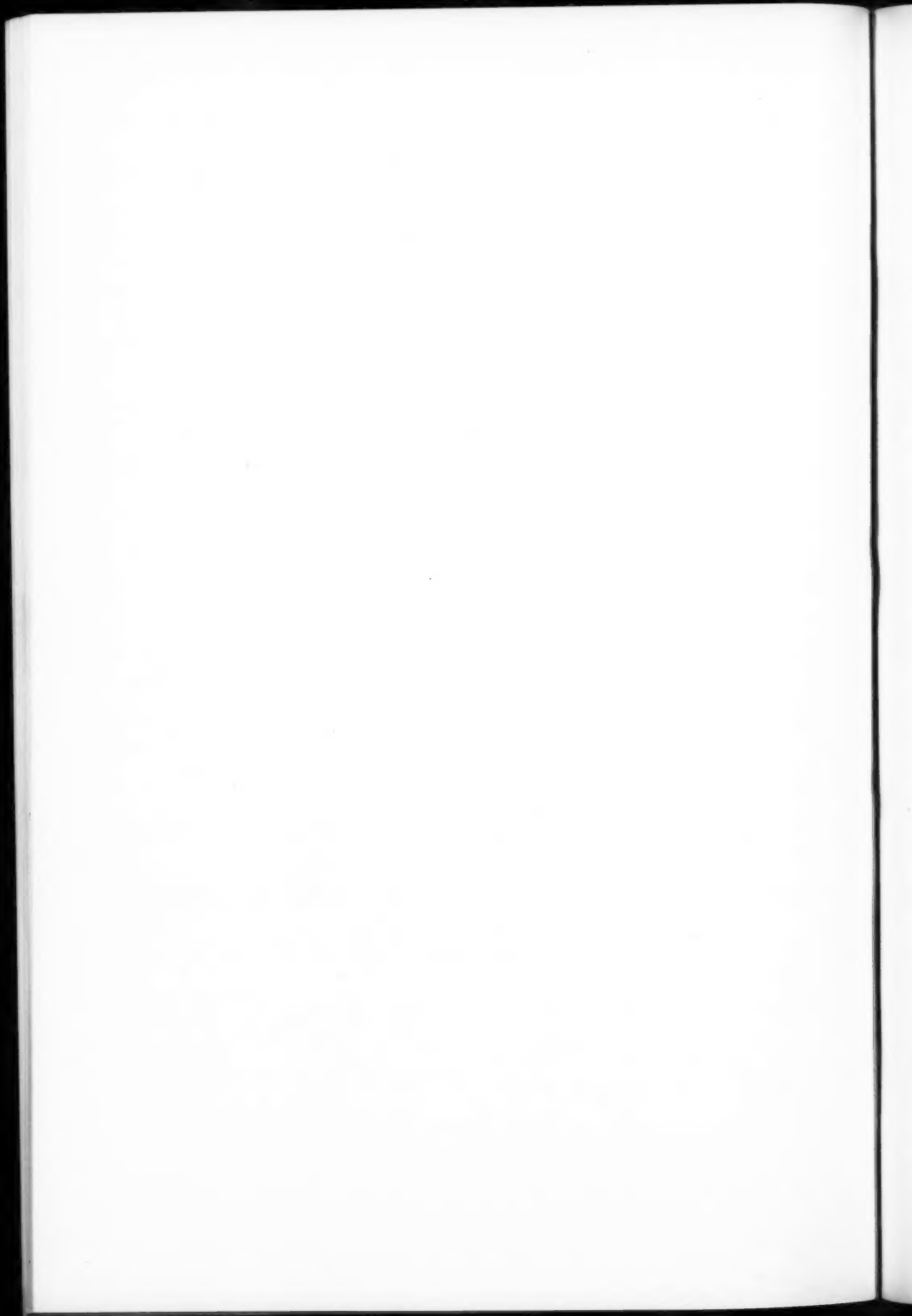
## BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD : « Maladie de Recklinghausen et sarcomes profonds (localisation médiastinale). » (*Journal des Praticiens*, t. XL, 2, 1926, pp. 673-677.)
- BELOT : « A propos du diagnostic radiologique des tumeurs du poumon. » (*Bull. Ass. franç. pour l'étude du cancer*, mai 1929.)
- BOHRER et LINCOLN : « Ganglioneurome intrathoracique chez l'enfant. » (*Journ. Thorac. Surg.*, n° 4, avril 1934.)
- CARRIÈRE, HURIEZ et GERVOIS : « La neurofibromatose de Recklinghausen. » (*Echo médical du Nord*, n° 30, 1936, pp. 129-178.) — « Les formes anatomocliniques de la neurofibromatose. » (*Gazette des Hôpitaux*, n° 31, 10 avril 1936, pp. 533-537.)
- CORRIGLIONI : « Sur le neurofibrome intra-thoracique et son diagnostic différentiel. » (*Roentgenpraxis*, t. III, n° 4, 25 février 1931.)
- CUNÉO : « Neurinomes intra-thoraciques. » (*Société de Chirurgie*, 12 juillet 1933.)

- DELILLE (A.) et LESTOCQUOY : « Ganglioneurome pulmonaire. » (*Société de Pédiatrie*, 18 octobre 1932.)
- DIEBOLD : « Neurinome du sympathique cervical. » (*Deutsche Ztschr. f. Chir.*, t. 245, 1935, p. 58.)
- DUBOIS (P.) : « La forme thoracique de la maladie de Recklinghausen (neurinome intra-thoracique). » (*Thèse*, Paris, n° 560, 1935.)
- DUVAL (P.) : « Ablation d'un volumineux fibrome de la plèvre. » (*Bull. Soc. de Chirurgie*, Paris, 1923, p. 700.)
- EVANS et TRAIN LEUCUTIA : « De l'emploi de la radiothérapie profonde comme procédé de diagnostic des tumeurs du médiastin. » (*J. A. M. A.*, LXXXV, n° 16, 17 octobre 1925, p. 1215.)
- GABRIELI (G.) : « Néoplasme endothoracique dans la neurofibromatose diffuse. » (*Pensiero méd.*, t. 24, mai 1935, pp. 159-161.)
- GOSSET, BERTRAND et LEWY : « Schwannomes viscéraux. » (*Journal de Chirurgie*, 6 juin 1924. *Travaux de la Clinique chirurgicale de la Salpêtrière*, I, 1926.)
- GRENET (H.), ISAAC-GEORGES (P.) et LOUVET (L.) : *Société de Pédiatrie*, 17 janvier 1933.
- GRENET (H.) : *Conf. clin. de Médecine infantile*, 4<sup>e</sup> série, 1936, pp. 229-252.
- GRIESBACH : « Ganglioneurome intra-thoracique. » (*Zeitschrift für Tuberkulose*, octobre 1932.)
- HUGONOT, WILLEMIN et RATTIÉ : « Image radiologique arrondie intra-thoracique dans un cas de neurofibromatose. » (Discussion : MM. GRENET et LELONG. *Bull. Mém. Soc. méd. Hôp. Paris*, 3 juillet 1936, pp. 1189-1193.)
- HUSTIN, COQUELET et RENDERS : « Neurinome développé dans le thorax sur la chaîne latérale sympathique. » (*Société de Chirurgie*, 28 juillet 1933.)
- KIEMBOLTZ : « Localisations intra-thoraciques dans la maladie de Recklinghausen. » (*Wien. Med. Wochenschr.*, 12 octobre 1929.)
- KIENBÖCK (R.) et MAYER (E.-G.) : « Diagnostic radiologique dans la maladie de Recklinghausen. » (*Fortschr. a. d. Ged. d. Röntgenstrahlen*, t. 51, avril 1935, pp. 387-391.)
- KNUTTSON FOLKE : « Neurinome intra-thoracique. » (*Acta Radiologica*, 30 septembre 1931.)
- LAURE : « Neurinome intra-thoracique et épanchement pleural. » (*Revue de la Tuberculose*, 3<sup>e</sup> série, t. XI, n° 30, décembre 1930.)
- LECÈNE : « Volumineuse tumeur intra-thoracique développée aux dépens d'un nerf intercostal, opérée par thoracotomie. » (*Bull. Société de Chirurgie*, Paris, 1924, p. 582.)
- LESTOCQUOY : « Contribution à l'étude histo-pathologique de la neurogliomatose. A propos d'un cas de tumeur pleuro-pulmonaire. » (*Ann. de Médecine*, Paris, XVII, 1925, pp. 55-71.)
- MAKKAS : « Diagnostic et traitement des neurinomes intra-thoraciques. » (*Burn's Beiträge zur Klinischen Chirurgie*, t. CLIX, n° 3, mars 1934.)
- PATLIS (G.-D.) : « Deux cas de neurinome. » (*Sovet. Khir.*, t. 8, 1935, p. 152.)
- PEUTEUIL (G.) : « Contribution à l'étude radiologique des opacités arrondies intra-thoraciques. » (*Thèse*, Paris, 1929, n° 445.)
- ROGER (H.) et ALLIEZ (J.) : « Formes centrales de la neurofibromatose de Recklinghausen. » (*Rev. de Méd.*, t. 52, mai 1935, pp. 302-326.)
- ROGER et ALLIEZ : « Neurofibromatose périphérique et médiastinale. » (*Société de Médecine de Marseille*, séance du 15 novembre 1933, *Marseille médical*, n° 35, 15 décembre 1933, p. 705.)

# LES NEURINOMES ET LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN 295

- ROUFFART-MARTIN et ROUFFART-THIRIAR : « A propos d'un cas de neurinome intra-thoracique. » (*Arch. franco-belges de Chirurgie*, XXI<sup>e</sup> année, n° 4, avril 1928.)
- SERRÉ (ROGER) : « Contribution à l'étude des localisations viscérales de la maladie de Recklinghausen (tumeurs pleuro-pulmonaires). » (*Thèse*, Paris, 1923, n° 261.)
- SIEBNER : « Tumeur du pneumogastrique dans la maladie de Recklinghausen. » (*Deutsche Zeitschr. f. chir.*, Linhstrasse 23-24, Berlin W. 9, t. CCXXXVII, fasc. 1 et 2, 17 août 1932.)
- STUTLING et REYER : « La neurofibromatose des poumons dans la maladie de Recklinghausen. » (*Röntgenpraxis*, 1<sup>er</sup> novembre 1929.)
- VOSS (W.) : « Neurofibromatose généralisée avec une tumeur sarcomateuse d'origine nerveuse dans les poumons; un cas. » (*Frankfurt. Ztschr. f. Path.*, t. 49, 1935, pp. 138-144.)
- WALZEL : « Tumeurs du poumon. » (*Burm's Beiträge zur Klinischen Chirurgie*, t. CLVIII, n° 6, décembre 1933.)
- MACKIE-WHYRTE : « Neurofibromatose généralisée. Mort par tumeur du côté gauche de la cavité thoracique. » (*Scottish medical and surgical Journal*, août 1907.)



# MALADIE DE GAUCHER ET MALADIE DE NIEMANN-PICK

par

F. CHEVREL, M<sup>me</sup> CHEVREL-BODIN, M. CORMIER et H. DIVET  
(de Rennes).

---

On sait que la maladie de Gaucher et la maladie de Niemann-Pick sont des affections dont la principale manifestation clinique consiste dans une hypertrophie considérable du foie, de la rate et des ganglions lymphatiques.

L'examen histologique révèle dans le foie, la rate et presque tous les organes, dans la moelle osseuse et même dans les centres nerveux, l'existence de cellules spéciales, dites cellules spumeuses, grands éléments dont le protoplasme vacuolisé à l'extrême est encombré d'enclaves résultant d'une viciation du métabolisme des graisses. Ces deux affections sont assez voisines l'une de l'autre pour qu'elles aient pu être assez longtemps confondues. Ce n'est qu'en 1922, huit ans après la publication de la première observation de Niemann, que Pick les a nettement séparées en deux entités définies. Depuis cette date, les auteurs considèrent les deux maladies comme différentes, et Ch. Oberling insiste sur la légitimité de cette séparation dans l'importante étude qu'il a consacrée à cette question avec ses collaborateurs, P. Corcan et G. Dienst.

La distinction actuellement admise entre les deux affections se justifie par la clinique d'une part, de l'autre par la nature des infiltrats encombrant les « cellules spumeuses ».

La maladie de Gaucher serait surtout une maladie du grand enfant et de l'adulte, bien qu'elle puisse aussi évoluer chez le nourrisson (Oberling et Woringer). La maladie de Niemann-Pick est une affection considérée comme familiale et spéciale au nourrisson. Le malade le plus âgé qui ait été observé (observation de Baumann) n'avait que vingt-sept mois au

moment du décès. Si, dans les deux affections, la rate, le foie et les ganglions sont augmentés de volume, il faut noter que, dans la maladie de Gaucher, les ganglions périphériques sont indemnes, tandis qu'ils sont toujours plus ou moins intéressés dans la maladie de Niemann-Pick; que, dans cette dernière affection, il existe une pigmentation anormale de la peau qui ne s'observe pas dans la maladie de Gaucher; enfin, que la maladie de Gaucher s'accompagnerait d'une diathèse hémorragique qui fait défaut dans la maladie de Niemann-Pick.

Les constatations histologiques et les réactions histo-chimiques ont également contribué à séparer les deux syndromes. Dans la maladie de Gaucher, l'infiltration par les cellules spumeuses est relativement localisée : la rate, le foie, les ganglions lymphatiques profonds, la moelle osseuse, seraient les seuls organes intéressés, bien que MM. Oberling et Woringer aient montré que, chez le nourrisson, la maladie de Gaucher peut s'accompagner de lésions cérébrales.

La maladie de Niemann-Pick, au contraire, dissémine les lésions d'infiltration dans tous les organes.

Mais ce serait surtout la nature chimique de l'infiltrat des cellules spumeuses qui, permettant de différencier la cellule de Gaucher et la cellule de Pick, constituerait le principal critérium de dualité entre la maladie de Gaucher et la maladie de Niemann-Pick. Comme le fait remarquer Oberling dans l'étude très complète qu'il a consacrée à cette dernière affection, dans la maladie de Gaucher, les cellules spumeuses sont infiltrées de cérasine et ne donnent aucune réaction histo-chimique des corps gras. Dans la maladie de Niemann-Pick, au contraire, les cellules spumeuses ne renferment pas de cérasine, mais présentent les réactions chimiques des graisses et des phosphatides.

L'observation que nous résumons ci-dessous nous paraît digne d'intérêt parce qu'elle ne s'accorde pas avec cette division clinico-histo-chimique et, de ce fait, ne peut rentrer ni dans le cadre de la maladie de Gaucher, ni dans celui de la maladie de Niemann-Pick, car elle emprunte à l'une et l'autre affection une partie de ses caractères. Il s'agit, en effet, d'un enfant de cinq ans et demi chez qui la maladie a évolué lentement sous le masque de la maladie de Gaucher, tandis que les constatations histologiques et histo-chimiques doivent l'identifier au syndrome de Niemann-Pick. Une telle divergence entre la clinique et le laboratoire est curieuse et de nature à remettre à nouveau en question l'unicité ou la dualité des deux syndromes.

OBSERVATION. — Th... (Raymond), âgé de cinq ans et demi, vient consulter le 21 mars 1936, parce qu'il présente une augmentation progressive du volume de l'abdomen qui inquiète ses parents. Il serait atteint de l'affection actuelle



depuis trois ans environ. Cependant, son appétit est généralement bon et il n'a été soumis à aucun régime alimentaire spécial. De temps en temps, il présenterait seulement un peu de diarrhée. Ces troubles vagues altèrent toutefois l'état général, car le poids de l'enfant reste depuis longtemps stationnaire. Il oscille entre 12 kgs 500 et 13 kgs 500. L'enfant est gai, joue volontiers, mais il lui est impossible de courir.

On relève dans ses antécédents personnels une coqueluche à l'âge de deux ans et quelques bronchites légères. Il aurait, en outre, présenté au cours de la première année de l'eczéma de la face.

Les parents sont bien portants, quoique le père soit un éthylique de vieille date. Ils ont perdu un bébé de quatre mois à la suite d'une gastro-entérite. Ils ont deux autres enfants bien portants.

L'examen clinique du malade révèle, en effet, un développement considérable de l'abdomen dont la circonférence mesurée au niveau de l'ombilic est de 60 centimètres. Le thorax, les membres, ne présentent aucune modification apparente. Il n'existe pas d'amaigrissement. Le teint est normal. Les muqueuses sont à peine un peu décolorées. Il n'existe pas de subictère congénital, pas de pigmentation anormale du tégument. La langue est propre.

L'examen de l'abdomen permet de constater, dans la région ombilicale dépliée, une circulation collatérale évidente. Il n'existe pas de matité à la percussion, même dans la position gène-pectorale. La palpation et la percussion révèlent une hépatomégalie très marquée. Le foie est percutable sur une longueur de 26 centimètres au niveau de la ligne mamelonnaire. Son bord inférieur, régulier, descend jusqu'à l'ombilic. L'organe ne présente aucune irrégularité, aucune bosselure. Sa palpation est indolore. La rate est, elle aussi, très augmentée de volume, déborde les fausses côtes de 12 centimètres. Cette hypertrophie ne s'accompagne pas de déformation ni de bosselures. La palpation de l'organe n'est pas douloureuse. En dehors de l'hypertrophie du foie et de la rate, l'exploration de l'abdomen ne révèle rien d'anormal, les reins ne sont pas perceptibles.

L'examen des poumons est négatif. Il n'existe aucune zone de matité, pas de modifications du murmure vésiculaire, pas de bruits surajoutés.

Le cœur paraît également normal.

L'appareil urinaire fonctionne régulièrement. Les urines ne renferment ni sucre ni albumine. Le débit urinaire moyen est de 800 à 1.050 grammes.

L'examen du système nerveux ne révèle aucun symptôme à retenir au point de vue de la motricité, de la sensibilité ou des réflexes. La vue et l'audition sont normales.

L'état psychique est celui d'un enfant de cinq ans. Le malade répond volontiers aux questions qui lui sont posées. Il n'a pas encore fréquenté la classe. Il accepte avec plaisir les jouets. Il est peu démonstratif comme les enfants qui, venant de la campagne, sont dépaysés à l'hôpital. Mais il ne donne pas l'impression d'un enfant intellectuellement amoindri.

La température est à 37°5. Le poul à 90.

L'examen du sang donne les résultats suivants :

Réaction de Wassermann (technique de Calmette et Massol) : Résultat entièrement négatif.

#### Hématimétrie :

Globules rouges .....	3.200.000
Globules blancs .....	6.000

*Formule leucocytaire :*

Polynucléaires neutrophiles .....	73,9
— éosinophiles .....	1,3
— basophiles .....	0
Grands mononucléaires .....	0
Moyens mononucléaires .....	19,8
Lymphocytes .....	2,5
Monocytes .....	2,5

*Temps de saignement :* 2 minutes.

*Temps de coagulation :* 5 minutes.

*Dosage du cholestérol sanguin :* 2 gr. 50 par litre.

Du 24 au 27 mars, l'enfant fait un petit épisode fébrile avec un clocher à 38°5.

Du 28 mars au 6 avril, la température se stabilise autour de 37°. Aucune modification ne se produit dans l'état du malade.

Un nouvel épisode fébrile a lieu du 6 au 9 avril. Les 6 et 7 avril, la température du soir s'élève à 38°3 et à 39°. Puis la courbe thermique redevient normale.

Pendant cette période, l'état du malade reste stationnaire. Toutefois, le volume du foie s'est accru. Le bord inférieur a franchi la limite initiale et s'est abaissé de 2 centimètres. La rate présente, elle aussi, une tendance à l'expansion. Surtout, la circulation complémentaire péri et sus-ombilicale est devenue beaucoup plus apparente. Il n'existe pas d'ascite.

L'enfant n'a présenté aucun trouble digestif. Il continue à s'alimenter et les selles sont restées normales depuis l'entrée à l'hôpital.

A partir du 13 avril, l'état de l'enfant s'aggrave brusquement à la suite d'une selle glaireuse et sanguinolente.

Le 14 avril apparaissent de nouveau deux selles glaireuses accompagnées chacune d'une émission de un quart de litre environ de sang rouge.

Malgré un traitement approprié, chlorure de calcium, sérum anthéma, sérum gélatiné, le 15 avril se produisent de nouvelles selles sanglantes avec perte de un demi-litre de sang au moins. L'enfant sombre dans le collapsus et succombe le 16 avril au matin.

*L'autopsie* est pratiquée le 17 avril.

A l'ouverture de l'abdomen, d'où ne s'écoule aucun liquide, le foie et la rate apparaissent considérablement hypertrophiés et recouvrent les anses intestinales distendues.

Le foie présente une augmentation de volume portant sur les deux lobes. Il pèse 950 grammes. Il est uniformément décoloré, son aspect est celui du foie gras. Sous la capsule non épaissie, on distingue les lobules sous la forme de petits polyèdres blanc jaunâtre irrégulièrement limités par quelques fins tractus d'aspect hémorragique. A la coupe, l'organe est uniformément décoloré. Il est de consistance ferme, mais il ne crie pas sous le couteau et on ne remarque sur la tranche aucune production fibreuse anormale.

La rate est énorme. Sa longueur est de 28 centimètres, sa largeur de 10 à 13 centimètres suivant les points, son poids est de 200 grammes. La surface est lisse et régulière. La forme est respectée. La coloration est rouge foncé avec des taches blanc jaunâtre de dimensions très irrégulières. A la coupe, l'organe est ferme, non scléreux. Le tissu splénique est considérablement altéré. La tranche présente un aspect bigarré résultant de la présence de nodules blanc jaunâtre de dimensions variables, parfois coalescents, séparés par quelques vestiges de pulpe rouge.

Les reins sont décolorés. Mais leur aspect est normal.

Les capsules surrénales sont notablement hypertrophiées. Leur développement dépasse d'un tiers les dimensions normales.

Le pancréas est macroscopiquement normal.

Les poumons présentent une coloration gris jaunâtre. Des deux côtés existent des adhérences anciennes entre les deux feuillets de la plèvre. La coupe montre une altération considérable du parenchyme pulmonaire qui est infiltré par une substance blanchâtre formant des travées irrégulières enchâssées dans un tissu vermillon à reflets verdâtres. Il existe quelques ganglions trachéo-bronchiques assez volumineux, non caséux.

Le cœur est normal.

Le tube digestif renferme quelques ascaris lumbricoïdes dans le duodénum et même dans l'estomac. Sur la muqueuse de l'iléon apparaissent quelques discrètes suffusions sanguines. Ces suffusions deviennent plus abondantes à la partie terminale du grêle, à 15 centimètres en amont du cæcum.

La muqueuse du cæcum, ainsi que celle du côlon tout entier est congestionnée et présente sur toute sa surface une foule de petits foyers ecchymotiques formant un piqueté hémorragique.

Sur une longueur de 15 centimètres, la paroi du rectum est épaissie. La muqueuse conserve le même aspect ecchymotique. Le maximum de ces lésions s'observe à 7 ou 8 centimètres au-dessus de l'anus. Il n'existe aucune lésion ulcéreuse sur tout le tractus gastro-intestinal.

Le mésentère est rempli de gros ganglions lymphatiques particulièrement nombreux au niveau de l'angle iléo-cæcal. Ces ganglions atteignent les dimensions de volumineux haricots. Ils ne sont pas caséux. La coupe présente une coloration jaunâtre.

L'autopsie du système nerveux n'a malheureusement pu être pratiquée.

**ETUDE HISTO-CHIMIQUE.** — Les lésions sont caractérisées par une infiltration abondante de la plupart des organes par des cellules de Niemann-Pick.

*Etude de ces cellules.* — Elles se présentent comme des cellules de dimensions variables, d'un diamètre de 15 à 50  $\mu$ , arrondies ou polyédriques par tassement réciproque.

Le corps cellulaire est bourré de vacuoles le plus souvent très petites et donnant alors à la cellule un aspect spumeux caractéristique. Le noyau, petit, est souvent rejeté à la périphérie de la cellule. Il présente un ou deux nucléoles. Nous n'avons pas constaté de mitoses.

L'étude histo-chimique pratiquée sur des coupes à la congélation a donné les résultats suivants :

Le Soudan 3 colore en jaune la plupart des cellules. Quelques-unes seulement renferment des gouttelettes colorées en rouge.

Le bleu de Nil donne une coloration rouge en certains points, rougeâtre en d'autres.

La recherche des lipoides, après fixation au Ciacio et coloration au Soudan, est positive. Les cellules apparaissent bourrées de lipoides jaune brun.

La réaction de Libermann pratiquée sur une coupe est fortement positive. Le traitement par l'acide osmique donne une coloration bistre, puis coloration secondaire après passage à l'alcool.

Ces différentes réactions permettent de conclure que les cellules contiennent des glycérides neutres, du cholestérol libre et estérifié et de la lécithine.

*Etude chimique du tissu frais.* — L'étude chimique d'un échantillon moyen

des différents organes obtenu en broyant au hachoir universel une petite quantité de poumon, rate et foie (traitement qui nous a permis d'obtenir 50 grammes d'une pulpe homogène), a donné les résultats suivants :

Lipides totaux (sauf cérébrosides) .....	15,20 gr. %
Cholestérol .....	1,60 — —
Acides gras totaux .....	5,40 — —
Phosphore lipoidique exprimé en P .....	0,60 — —

Les analyses chimiques d'un échantillon moyen préparé comme nous venons de l'exposer montrent une augmentation marquée des lipides : 15 gr. 20 % de lipides totaux, quantité très nettement supérieure à la normale.

Or, parmi ces lipides, la quantité de glycérides neutres n'est pas fortement augmentée.

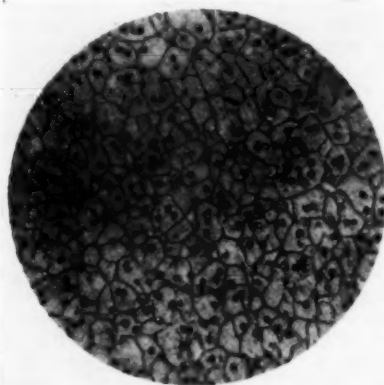


FIG. 1. — Ganglion : tissu lymphoïde remplacé totalement par des cellules spumeuses.

L'augmentation des lipides provient donc : d'une part, de l'augmentation des stérides et stérols (1 gr. 60 % contre 0 gr. 80 en moyenne normalement); d'autre part, de l'augmentation :

- 1° Soit des phosphoamino-lipides (lécithine ou sphingomyéline);
- 2° Soit des cérébrosides (cérasine).

Or, nous n'avons trouvé que des traces de cérasine. En effet, le produit obtenu par extraction par alcool à 95° a donné, après évaporation, un résidu qui s'est à peu près totalement redissous dans l'éther, ne laissant que des traces de cérébrosides insolubles (cérasine). Par contre, la solution étherée, évaporée, donne un résidu qui se montre incomplètement soluble dans l'acétone. La partie insoluble dans l'acétone, convenablement épuisée à chaud par l'alcool à 95°, a permis d'obtenir une solution alcoolique A; un résidu B.

La liqueur alcoolique A, évaporée, a donné un résidu dans lequel on a pu caractériser la lécithine en l'enlevant par l'éther.

Le résidu B a été traité par l'éther qui en a dissous une petite partie. Le résidu insoluble dans l'éther s'est montré en grande partie constitué par de la sphingomyéline.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DES DIFFÉRENTS ORGANES : GANGLIONS LYMPHATIQUES, MÉSENTÉRIQUES, TRACHÉO-BRONCHIQUES, MÉDIASTINAUX. — L'examen révèle un épaississement notable de la capsule sous laquelle le sinus marginal disparaît en certains points. La zone corticale ganglionnaire dont la structure normale a disparu apparaît composée, tantôt par une nappe homogène de cellules spumeuses, tantôt, dans les points où persistent quelques vestiges de structure folliculaire, par des travées de cellules de Niemann-Pick qui dissocient les follicules lymphoïdes.

En quelques points, persistent des rudiments de follicules. Ils sont alors

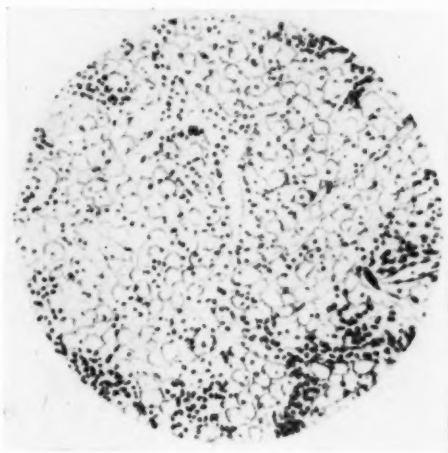


Fig. 2. — Rate totalement infiltrée par des cellules spumeuses.

constitués comme suit : le centre est formé par des cellules de Niemann-Pick, la périphérie, par une couronne de lymphocytes. La zone médullaire est totalement envahie par les cellules de Niemann-Pick. Les sinus, très dilatés, sont bourrés d'hématies et contiennent également quelques leucocytes polynucléaires.

*Thymus.* — La substance corticale est dissociée par des cellules spumeuses qui y forment de larges travées se continuant dans la médullaire au niveau de laquelle on reconnaît encore les corpuscules de Hassal. Certains corpuscules apparaissent inclus dans une nappe de cellules spumeuses.

*Rate.* — La structure de l'organe est totalement modifiée. On n'aperçoit plus que de rares corpuscules de Malpighi dont la structure est la suivante : le centre est formée par des cellules spumeuses ; la périphérie est dissociée par des hématies. En dehors de ces quelques corpuscules, la zone corticale est uniquement formée d'une nappe homogène de cellules spumeuses. La zone des cordons apparaît également formée de cellules spumeuses.

Les sinus présentent, la plupart du temps, une paroi extrêmement épaissie avec disparition de leur lumière. En d'autres points, la lumière, encore visible, est bourrée d'hématies.

*Foie.* — Au niveau de cet organe, dont la capsule est épaissie, toute structure trabéculaire a disparu. Dans une coupe traitée par une imprégnation argentique, les fibres grillagées sont hypertrophiées, les espaces portes sont augmentés de volume, et le tissu conjonctif entourant la veine centro-lobulaire a proliféré. Les cellules hépatiques, très altérées mais encore reconnaissables, ont un aspect vacuolaire. Elles sont, en effet, creusées de nombreuses cavités assez grosses qui, cependant, laissent entre elles suffisamment de protoplasme pour qu'il soit possible de les identifier.

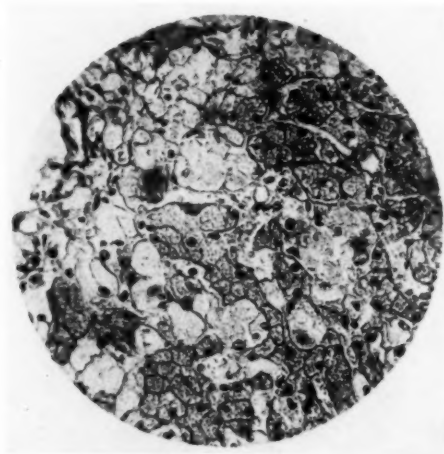


FIG. 3. — Foie : cellules hépatiques vacuolaires et cellules de Niemann-Pick.

A côté de ces cellules, s'insinuant même entre elles, on voit soit des cellules spumeuses isolées, soit des travées de cellules spumeuses. Notons qu'on peut observer tous les intermédiaires entre la cellule hépatique vacuolaire et la cellule spumeuse. Les capillaires sont comprimés et enserrés par des fibres conjonctives.

*Rein.* — L'architecture du rein est respectée; la capsule légèrement épaissie. L'organe ne renferme pas de cellules de Niemann-Pick; quelques cylindres hyalins existent dans les anses de Henle.

*Surrénales.* — La corticale est très épaissie, les spongiocytes sont élargis et tendent, au niveau de la zone réticulée, à prendre un aspect tout à fait comparable à celui des cellules de Niemann-Pick, si bien qu'il est difficile de dire si l'on a affaire à des spongiocytes hypertrophiés ou à de véritables cellules spumeuses.

Ces cellules pénètrent, d'ailleurs, dans la zone médullaire, s'insinuant par

bandes étroites entre les cellules chromaffines, mais elles s'y montrent assez peu nombreuses et la médullaire conserve un aspect voisin de la normale.

*Poumon.* — Le poumon est totalement envahi par les cellules spumeuses. Les alvéoles pulmonaires, dont la structure est conservée, sont bourrées de cellules vacuolaires et leur paroi, le plus souvent nettement épaissie, est également infiltrée de ces mêmes cellules.

L'aspect général du poumon est celui d'un bloc formé de cellules spumeuses dans lequel quelques alvéoles seulement restent libres.

*Pancréas.* — Le pancréas est le siège d'une infiltration lipo-lipoidique peu marquée.

*Intestin.* — On note l'existence de cellules spumeuses dans le chorion. Ces

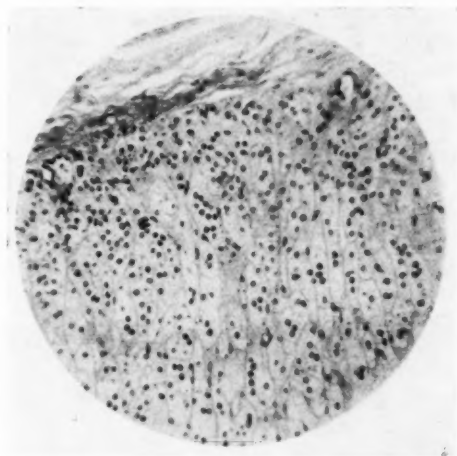


FIG. 4. — *Surrénale : zone corticale.*

cellules sont particulièrement nombreuses au niveau des follicules lymphoïdes où elles forment de véritables nappes. Dans la sous-muqueuse, les capillaires dilatés sont bourrés d'hématies qui, en certains points, notamment dans la dernière portion du côlon descendant, forment de larges nappes sanguines infiltrant toute cette région.

Les hématies s'insinuent profondément entre les faisceaux de la tunique musculaire et de la tunique musculaire longitudinale. Entre ces deux couches musculaires, on voit, en plus, des nids assez importants de cellules spumeuses.

Comme on le voit, cette observation curieuse est difficile à classer dans les cadres nosologiques actuellement établis. Le malade est un enfant de cinq ans et demi chez qui l'affection, caractérisée par une importante spléno-hépatomégalie, a évolué insidieusement et lentement, et qui a suc-



combé en quelques heures à la suite d'hémorragies intestinales profuses. Cette évolution paraît, au premier abord, conforme à ce que nous connaissons de la maladie de Gaucher. Mais les constatations anatomiques et les résultats des recherches histo-chimiques ne concordent pas avec l'allure clinique. Alors que dans la maladie de Gaucher, les lésions sont limitées à la rate, aux ganglions lymphatiques profonds, au foie et à la moelle osseuse, nous trouvons dans notre cas une infiltration spumeuse généralisée à la plupart des viscères, particulièrement abondante au niveau des poumons. D'autre part, la nature chimique des infiltrats constitués chez notre malade, non par de la cérasine, mais par des acides gras, des léci-thines et des sphingomyélines, est conforme à ce que l'on observe dans la maladie de Niemann-Pick. Cette discordance entre l'évolution clinique et les constatations anatomo-chimiques qui, à notre connaissance, n'a pas été jusqu'à présent signalée, est curieuse mais embarrassante au point de vue du diagnostic. Si nous prenons seulement pour base les caractères cliniques, nous avons affaire à une maladie de Gaucher. Si nous accordons aux constatations histologiques et histo-chimiques l'importance qui leur est accordée par la plupart des auteurs et notamment Oberling, il s'agit d'une maladie de Niemann-Pick évoluant, étant donné l'âge du malade, tout à fait en dehors des conditions observées jusqu'à présent.

Au point de vue clinique, il semble, en effet, que la question d'âge soit l'un des principaux caractères différentiels entre les deux affections. La maladie de Niemann-Pick paraît être l'apanage exclusif de la première enfance. Mais cette question n'est pas aussi simple, car la maladie de Gaucher n'évolue pas seulement chez l'adulte et le grand enfant. MM. Oberling et Woringer ont montré, après d'autres auteurs, qu'elle se manifeste aussi chez le nourrisson. Si l'affection évolue chez l'adulte avec lenteur, en respectant pendant longtemps l'état général, chez le nourrisson, sa marche est rapide et rappelle singulièrement l'évolution de la maladie de Niemann-Pick. On y rencontre même l'atteinte du système nerveux se traduisant par de l'apathie, de la somnolence, de la rigidité spasmodique des membres ou des muscles de la déglutition, du strabisme, des crises de cyanose, syndrome de tous points comparable à la maladie de Tay Sachs, dont on sait la parenté avec la maladie de Niemann-Pick. Cette évolution particulière de la maladie de Gaucher chez le nourrisson est de nature à rapprocher singulièrement, au point de vue clinique, la maladie de Gaucher et la maladie de Niemann-Pick. Seule interviendrait peut-être, au point de vue du diagnostic, l'absence de l'atteinte ganglionnaire périphérique dans la maladie de Gaucher, critérium différentiel dont la fragilité est évidente en présence de tant et de si grandes analogies.

Si la maladie de Gaucher peut prendre chez le nourrisson le masque de la maladie de Niemann-Pick au point que le diagnostic clinique différen-



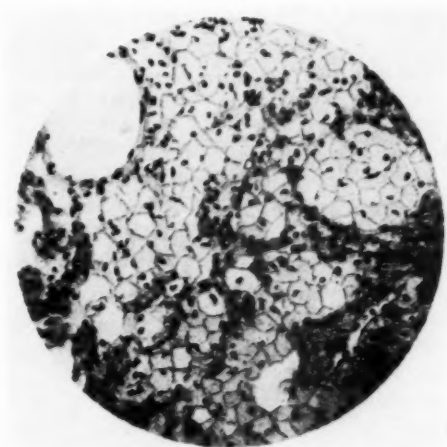


FIG. 5.

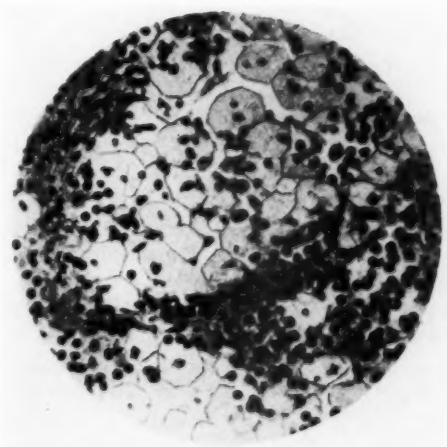


FIG. 6.

FIG. 5 et 6. — *Poumon : infiltration du parenchyme pulmonaire par les cellules spumeuses.*

tiel devient impossible, ne peut-on être autorisé à penser, *a priori*, que la maladie de Niemann-Pick peut évoluer chez le grand enfant sous le masque d'une maladie de Gaucher ? Evidemment, les différences cliniques, dans ce cas, s'accroissent. L'évolution est plus lente parce que, sans doute, les organes, plus évolués, conservent plus longtemps leur activité fonctionnelle. Le système nerveux n'est pas intéressé, mais ces différences ne sont que des différences de degré qui ne mettent pas, entre les deux affections, une barrière clinique insurmontable. On attache, il est vrai, aux troubles hémorragiques terminaux qui marquent souvent la dernière période de l'évolution de la maladie de Gaucher, la valeur d'un caractère différentiel important. Mais nous ne pensons pas que cette conception soit toujours légitime. Les lésions considérables que l'examen histologique relève au niveau du foie justifient amplement ces hémorragies qui ne sont vraisemblablement que l'expression d'une insuffisance hépatique devenue à peu près totale. D'ailleurs, si ces hémorragies sont fréquentes chez l'adulte et le grand enfant, elles ne sont pas absolument inconnues chez le nourrisson atteint de maladie de Niemann-Pick. C'est ainsi qu'à l'autopsie d'un enfant de sept mois qui succomba à cette affection, MM. Corcan, Oberling et Dienst signalent la congestion de la muqueuse jéjunale et le contenu hémorragique de cette portion de l'intestin. Il est donc possible de concevoir que la maladie de Niemann-Pick évolue chez le grand enfant avec une symptomatologie plus ou moins modifiée, mais demeurant, dans ses grandes lignes, conforme à la règle.

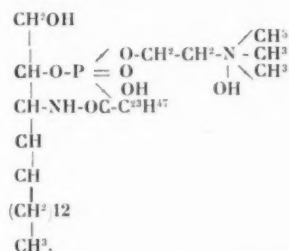
Nous devons conclure de ces réflexions, qu'entre la maladie de Gaucher et la maladie de Niemann-Pick, il n'y a pas de différences cliniques capitales et que ces maladies sont apparemment bien voisines l'une de l'autre. Mais cette conclusion n'apporte aucun élément nouveau susceptible de résoudre le difficile problème diagnostique auquel se rattache notre observation. Elle s'accorde avec l'impression généralement ressentie qu'en dehors de certaines différences dues aux conditions d'âge, différences évidemment contingentes, les deux affections évoluent sensiblement de la même façon et aboutissent fatalement à la mort.

Le diagnostic différentiel reste donc avant tout, comme l'a montré Oberling, un diagnostic chimique. Seule, la nature de l'infiltrat permet de différencier une maladie de Niemann-Pick d'une maladie de Gaucher; encore est-il qu'au point de vue chimique apparaissent d'étroites parentés entre les substances rétentionnées. En effet, les substances qui s'accumulent à l'intérieur des cellules sont, avant tout, des lipides proprement dits (glycérides neutres, esters du cholestérol) à côté desquels existent des aminolipides : sphingomyéline dans la maladie de Niemann-Pick, cérasine dans la maladie de Gaucher, substances ayant comme constituant commun : la sphingosine.

D'après Klenk, la sphingomyéline est constituée par les molécules suivantes :

Acide phosphorique,  
Choline,  
Acide lignocérique,  
Sphingosine,

et sa formule peut s'inscrire ainsi :

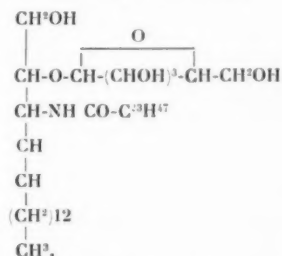


L'acide lignocérique pouvant, d'ailleurs, être remplacé par un autre acide gras, acide palmitique, acide nervonique, acide stéarique.

La *cérasine*, suivant Klenk, donne, par dédoublement :

Sphingosine,  
Galactose,  
Acide lignocérique,

ainsi que le fait ressortir la formule suivante :



Les auteurs qui font de la sphingomyéline un phospho-amino-lipide et de la cérasine un cérébroside, tendent à distinguer nettement ces deux produits. Il semble bien, cependant, qu'au point de vue biologique, ils représentent deux combinaisons différentes de la sphingosine qui, suivant les cas et d'après la nature de l'acide gras utilisé, se transforme en sphingomyélines variées ou en cérasines diverses. La lecture des deux formules précédentes n'indique-t-elle pas l'étroite parenté entre ces dérivés de la sphingosine.

Si cette interprétation est exacte, la distinction entre la maladie de Gaucher et la maladie de Niemann-Pick reposerait, en définitive, sur les variations des produits d'élaboration de la sphingosine qui, tantôt se transformeraient en sphingomyéline (syndrome de Niemann-Pick), tantôt en cérasine (maladie de Gaucher). N'est-il pas permis de se demander si cette base de diagnostic n'est pas un peu étroite, lorsque nous pouvons imaginer les conditions infiniment variées susceptibles d'agir dans l'organisme sur le métabolisme des lipides ? Car, en réalité, si la chimie permet de caractériser le terme de ce métabolisme au cours des maladies de Gaucher et de Niemann-Pick et de différencier ces deux affections, elle met surtout en évidence leur étroite parenté biologique.

Nous sommes obligés de conclure que notre observation est de celles qui échappent à la classification. Elle nous enseigne qu'entre la maladie de Gaucher et la maladie de Niemann-Pick, il n'existe probablement pas de différences absolues, d'infranchissables barrières; que ces maladies, fondées sur un trouble du métabolisme dont le *primum movens* nous échappe entièrement, forment un groupe complexe dont la dissociation en unités cliniques ou biologiques appelle, sans doute, de nouvelles recherches.

#### BIBLIOGRAPHIE

- BAUMANN (T.) : « Zur klinik und pathogenese der Niemann-Pickschen krankheit, klin. » (*Wochenschr.*, 14, 1743-1746, 7 décembre 1935.)
- BAUMANN, ESSER (M.) et WIELANDE (E.) : « Neuere untersuchungen über klinik und pathogenese der Niemann-Pick'schen krankheit. » (*Schweiz. med. Wochenschr.*, 66, 6-10, 4 janvier 1936.)
- KLENK : « Ueber die natur der phosphatide der Milz bei der Niemann-Pickschen krankheit. » (*Hoppe-Seyler's Zeitschrift für Physiologische Chemie*, Band 229, Heft 4, 5 et 6, p. 151.)
- NIEMANN (A.) : « Ein unbekanntes Krankheitsbild. » (*Jahrb. für Kinderheilk.*, vol. 79, fasc. 1, 1914.)
- OBERLING (CH.) et WOBINGER (P.) : « La maladie de Gaucher chez le nourrisson. » (*Revue française de Pédiatrie*, vol. 3, fasc. 4, 1927.)
- OBERLING (CH.-P.), CORCAN et DIENST (G.) : « La maladie de Niemann-Pick. » (*Revue française de Pédiatrie*, vol. 3, fasc. 4, 1927.)
- PICK (L.) : « Der Morbus Gaucher und die ihm ähnlichen Erkrankungen. » (*Ergebn. der inn. Medizin u. Kinderheilk.*, v. 29, 1926, p. 519.)
- PICK (L.) et BIELSCHOWSKY (M.) : « Ueber lipoidzellige Splenomegalie (typus Niemann-Pick) mit amaurotischer Idiotie. » (*Berliner Gesellsch. f. pathol. Anat. u. vergl.*, séance du 23 juillet 1927. *Analys. Klin. Wochenschr.*, n° 34, 1927, p. 1631.)
- PICK (L.) : « Ueber lipoidzellige Splenomegalie Typus Niemann-Pick als Stoffwechselerkrankung. » (*Medizinische Klinik*, fasc. 39, 1927.)

TRAVAIL DU LABORATOIRE D'ANATOMIE NORMALE (DIR. : PROF. A. WEBER)  
ET DE LA POLICLINIQUE CHIRURGICALE (DIR. : PROF. J. VEYRASSAT)  
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE

---

**RECHERCHES ANATOMIQUES  
SUR LE SYSTÈME TENDINEUX EXTENSEUR  
DES DOIGTS DE LA MAIN**

par

**R. MONTANT et A. BAUMANN**

---

L'idée de ce travail nous a été suggérée récemment par l'étude d'un cas de rupture-luxation en boutonnière du tendon extenseur au niveau de la première articulation interphalangienne. Cette affection, qui semble être moins rare que la littérature ne le fait supposer, et qui est peut-être assez souvent méconnue, n'a jamais fait l'objet d'un travail complet en langue française; elle se caractérise essentiellement par la rupture sous-cutanée de l'ensemble tendineux extenseur-interosseux sur l'articulation phalango-phalangienne, et le glissement consécutif, latéralement et du côté palmaire, des deux bandes latérales du tendon; l'articulation fait alors hernie à travers l'hiatus fibreux ainsi créé, dès que le doigt s'est fléchi; et le pincement latéral que lui font subir les deux bandes tendineuses la fixe dans cette situation en l'immobilisant. Il en résulte une position caractéristique du doigt impotent, avec flexion de la phalangine sur la phalange, et extension de la phalangette. En conséquence, alors que l'extension passive reste presque toujours facile, l'extension active devient tout à fait impossible, les bandes latérales agissant dès lors sur l'articulation comme la corde d'un arc; le doigt ainsi traumatisé est bloqué en flexion.

Nous publierons ailleurs (1) l'analyse détaillée de notre cas et les recherches physiologiques et cliniques auxquelles il nous a conduits. Le présent travail a pour objet les études anatomiques que nous avons entre-

(1) MONTANT (R.) et BAUMANN (A.) : *Revue d'Orthopédie*, 1937 (sous presse).

prises, en constatant que la structure tendineuse de cette région des doigts était connue d'une façon trop sommaire et schématique; des erreurs ou des contradictions entre les auteurs en rendaient du reste la représentation assez vague et obscure. Ce manque de précision anatomique nous a conduits à faire chez notre malade une opération incomplète, et son doigt a gardé une certaine limitation dans les mouvements, bien que le résultat définitif soit en somme assez satisfaisant.

L'importance, tant sociale que médico-légale, des mouvements des doigts de la main légitime tout effort tendant à en assurer l'intégrité. Cette notion nous a semblé justifier une étude anatomique aussi détaillée que possible. Nous avons cru cette étude d'autant plus opportune que Hauck, qui a récemment consacré un intéressant article à la rupture-luxation en boutonnière du tendon extenseur, s'est encore basé sur des données morphologiques approximatives; il a ainsi méconnu, comme d'ailleurs tous ceux qui s'en sont occupés auparavant, la cause anatomique de cette impotence, c'est-à-dire la rupture d'une lame fibreuse triangulaire que nous décrivons en rapportant nos recherches personnelles.

#### DONNÉES BIBLIOGRAPHIQUES

Il y a environ un demi-siècle, Duchenne remarquait, à propos de ses belles observations électro-physiologiques, au chapitre des muscles de la main : « Il faut qu'il existe une disposition anatomique bien ingénieuse pour que ces muscles — les interosseux et les lombricaux — soient capables d'exécuter en même temps deux mouvements opposés, avec une aussi grande force. » Et la constatation que cette disposition était alors inconnue, ou trop mal connue pour pouvoir concorder avec les faits physiologiques, l'incita à entreprendre des recherches morphologiques, que nous décrivons dans un instant.

Comme l'importance, la perfection, en même temps que la complexité des mouvements des doigts ont de tout temps intéressé et intrigué les artistes et les médecins, nous n'avons pas été étonnés d'apprendre au cours de nos lectures, que les anatomistes se sont occupés très tôt de la structure des tendons digitaux. C'est ainsi que Colombus (xvr<sup>e</sup> siècle) découvrit que les muscles lombricaux et interosseux se terminaient par un tendon adhérent au bord de l'extenseur, depuis la première phalange jusqu'à la troisième. Fallope prétendit à son tour que l'insertion de ces deux muscles était bien de ce type, mais au niveau de la première articulation interphalangienne seulement. C'est Winslow (1732) qui paraît avoir établi le premier que les muscles interosseux et lombricaux avaient deux

insertions distales : sur la phalange et sur le tendon extenseur à la fois. Puis Sæmmering, Sabatier, Boyer et d'autres rapportèrent les mêmes propos. Bichat ignora presque complètement ces faits, rendu sceptique, peut-être, par l'inconvénient de ne pouvoir les interpréter correctement, de sorte que, après lui, ils furent pour ainsi dire oubliés, et que, selon Duchenne, les anatomistes des temps modernes, dont les premiers à s'occuper de la question semblent avoir été Chassaignac (1846), puis Parise, crurent tout d'abord, en les observant, faire une découverte complète.

Ce rappel historique nous a paru utile en ce qu'il montre que la question de l'insertion des muscles moteurs des doigts fut fort controversée et discutée dès le début; et les divergences d'opinion ont si bien persisté jusqu'à nos jours que nous serons forcés, dans les lignes qui suivent, de les grouper en classes, pour pouvoir exposer avec une certaine clarté les données anatomiques qu'on trouve dans les traités modernes.

**TENDON DU MUSCLE EXTENSEUR.** — On sait que les divers tendons du muscle extenseur commun sont unis les uns aux autres, au niveau du tiers distal de chaque métacarpien, par des languettes obliques ou transversales, qui posséderaient peut-être une certaine analogie avec les membranes natatoires interdigitales de quelques animaux (Braus).

Nous ne nous occuperons de la description du tendon extenseur qu'à partir de l'articulation métacarpo-phalangienne; c'est là que se trouve, en même temps que l'origine réelle du doigt, le début de ses mouvements complexes. Nous proposons une étude de l'appareil extenseur au niveau de n'importe quel doigt (sauf le pouce dont le dispositif morphologique est un peu spécial), puisque les tendons des extenseurs propres pour l'index et l'auriculaire sont complètement fusionnés avec les tendons respectifs venant de l'extenseur commun, au niveau de la tête métacarpienne; de sorte que pour ces deux doigts, comme pour le troisième et le quatrième, il n'existe toujours, à la base de la phalange, qu'un tendon unique.

Les Traités d'Anatomie nous disent donc que le tendon extenseur forme, au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne, une bande fibreuse assez étroite et relativement épaisse; elle est parfois divisée en deux faisceaux (Sappey, Testut) qui s'écartent légèrement l'un de l'autre dans la flexion de cette articulation, en fixant ainsi le tendon pendant le mouvement. Duchenne, dont les travaux anatomiques furent la suite directe et le complément de ceux de Cruveilhier, décrit ensuite, à la face ventrale de ce tendon, une courte expansion qui va se fixer à la base de la phalange, et à laquelle il fait jouer un rôle important dans la mécanique des mouvements, comme on le verra dans un autre article (1). Quelques

(1) *Loc. cit.*



auteurs (Testut et Jacob, Dujarier) ont laissé supposer que cette insertion n'était pas bien individualisée anatomiquement, ou qu'elle était en tout cas grêle et dispersée, et avait été exagérée par maints auteurs en vertu du rôle important que lui fait jouer Duchenne; cependant la plupart des descriptions, et notamment celles de Poirier et Charpy et Nicolas, Grégoire et Oberlin, Hauck, reconnaissent parfaitement son existence, et tous les travaux s'occupant de l'action de l'extenseur donnent à cette insertion une valeur et une signification incontestées.

C'est également au niveau de cette articulation que le tendon extenseur contracte, avec la partie proximale des interosseux, les expansions des formations aponévrotiques palmaires, la capsule articulaire, etc., des relations fibreuses assez compliquées, qui nous ont paru mal précisées dans les divers traités, et que nous n'avons pas encore assez étudiées pour pouvoir les définir exactement ici.

Quoi qu'il en soit, le tendon extenseur s'élargit en progressant sur le dos de la phalange, et il s'aplatit peu à peu. Il est d'abord recouvert par la dossière des interosseux, comme nous le verrons plus loin. Puis, vers la tête phalangienne, la division en trois groupes de fibres, qui s'était amorcée auparavant par la présence de stries longitudinales, devient réelle au point qu'on la remarque à l'œil nu au cours des dissections. La portion centrale, qui a reçu plusieurs noms, et que nous croyons commode et judicieux d'appeler « faisceau médian de l'extenseur », va franchir en pont l'articulation entre la phalange et la phalangine pour aller s'insérer à la base de ce dernier os. C'est un faisceau assez étroit et épais, et il est impossible de le séparer de la capsule articulaire au dos de laquelle il est intimement lié. Tous les auteurs sont d'accord sur ces dispositions. A. Richet fait très justement remarquer que le tendon extenseur remplace là le ligament postérieur ou dorsal de l'articulation, comme il le fait du reste au niveau de l'articulation entre le métarcapien et la phalange, et de celle qui existe entre la phalangine et la phalangette; il aide donc les deux ligaments latéraux et les fibres ventrales, épaisses et soudées au cartilage d'accroissement, à renforcer la synoviale de ces trois petits articles.

Les deux faisceaux latéraux de l'extenseur s'écartent obliquement en dehors et en bas pour contourner la première articulation interphalangienne. C'est ici qu'on rencontre un point qui fut fort discuté par les morphologistes : le devenir de ces fibres; alors que la plupart des auteurs les font continuer jusqu'à l'extrémité du doigt, après avoir précisé qu'elles contournaient l'articulation par un trajet arqué à faible courbure (Hauck cite dans ce sens Henle, Gegenbaur, Brösicke, Spalteholz, Rauber-Kopsch, Fränkel, Frohse), d'autres pensent qu'elles se perdent en tout ou en partie dans les formations nées des lombricaux et interosseux au niveau de cette première articulation interphalangienne; c'est ce qui ressort des

descriptions de Toldt et de Sobotta; Seifert, tout en étant moins absolu, estime que ces faisceaux latéraux de l'extenseur sont dénués d'importance; Duchenne avait dit que les parties latérales allant à la phalangette provenaient surtout des interosseux-lombricaux, dont Fick prétendait qu'elles étaient la véritable continuation. Corning, assez imprécis, parle lui aussi de fibres venant surtout des muscles latéraux. Mais l'opinion de tous ces derniers auteurs cités par Hauck semble avoir reçu un démenti formel dans la plupart des traités classiques. Sappey, dont le texte nous a paru être un des meilleurs qui existent sur toute cette anatomie tendineuse des doigts, est catégorique dans le sens opposé; Braus également, dont le livre contient la figure (1) qui concorde le mieux avec la réalité; et la grande majorité des anatomistes pense comme eux que les faisceaux latéraux de l'extenseur vont jusqu'à la base de la phalangette; ils s'insèrent en cet endroit après avoir traversé l'articulation avec la phalangine, en s'unissant intimement au dos de la capsule (Richet, Merckel, Frohse et Fränkel, Testut et Jacob, Hauck, Dujarier, Grégoire et Oberlin, Testut et Latarjet); Rouvière, dans le traité de Poirier, Charpy et Nicolas, fort précis, indique même que les expansions des interosseux et lombricaux ne font que rejoindre le côté de ces fibres se rendant à la phalangette.

**TENDONS DES MUSCLES INTEROSSEUX ET LOMBRICAUX.** — Les écrits anatomiques signalent généralement que le tendon extenseur reçoit sur ses deux côtés, d'une extrémité du doigt à l'autre, les fibres d'une lame tendineuse qui représente le tendon des muscles lombrical et interosseux. Mais quelques-uns d'entre eux nous donnent heureusement plus de détails. On sait tout d'abord que le tendon de l'interosseux se divise en deux, sitôt détaché du corps musculaire : une partie profonde, courte et trapue, qui se rend au tubercule latéral de la base de la phalange; et une partie superficielle qui donne les fibres accolées au tendon extenseur. Duchenne prétend même que l'on peut suivre parfois à l'intérieur du muscle cette division en deux, de sorte que chaque partie du tendon possède son propre chef musculaire. Si les muscles interosseux possèdent des chefs accessoires, anomalie qu'on rencontre parfois au dos de la main (A. Weber et R. Collin), les formations fibreuses du doigt résultent de la fusion intime des tendons de l'accessoire avec ceux de l'interosseux vrai du niveau de la tête métarcapienne. Pour la description de la lame tendineuse adjointe au tendon extenseur, c'est Sappey qui est sans contredit le plus précis et qui donne le texte le plus clair; le Traité de Poirier, Charpy et Nicolas, également très juste, reprend ses données en les précisant encore. Nous savons donc, d'après ces auteurs, que la partie superficielle du tendon interosseux se résout en un éventail fibreux rejoignant le tendon exten-

(1) ABBILDUNG, 217, p. 432 (in BRAUS).

seur; les fibres supérieures (base de la phalange) sont pour ainsi dire transversales; elles forment une « dossier » sur le tendon de l'extenseur; les fibres moyennes, plus obliques, vont rejoindre le faisceau médian de l'extenseur en passant par-dessus les faisceaux latéraux (Sappey, Braus, Hauck); les fibres inférieures, les plus obliques, vont à la phalangette en renforçant le bord libre des faisceaux latéraux, auxquels elles deviennent peu à peu parallèles.

Pour ce qui concerne le tendon du lombrical, alors que la plupart des anatomistes le décrivent sans le distinguer du tendon de l'interosseux correspondant, Sappey dit expressément qu'il rejoint le bord libre de la lame tendineuse interosseuse, dont il renforce surtout les fibres externes et inférieures se rendant à la phalangette; le traité de Testut et Latarjet est encore plus catégorique en indiquant que le tendon lombrical ne participe pas à la dossier, et, à plus forte raison, n'a rien à voir avec l'insertion profonde de l'interosseux sur la base de la phalange; cette disposition particulière explique fort bien que le lombrical supplée l'interosseux dans l'extension des deux dernières phalanges, mais ne puisse fléchir comme lui la première.

A propos de la terminaison des interosseux dans les doigts, on sait encore que le premier interosseux dorsal s'épuise presque complètement dans son tendon profond allant à la phalange, et qu'il ne donne pour ainsi dire pas de fibre rejoignant le tendon extenseur (Sappey). Enfin on a remarqué que si l'insertion profonde, phalangienne, des interosseux dorsaux était toujours bien visible et existait pour ainsi dire sans exception, celle des interosseux palmaires, au contraire, pouvait être plus mince, plus diffuse, ou même manquer (Rouvière, dans *Traité de POIRIER, CHARPY et NICOLAS*).

Le système tendineux né de la fusion des tendons des muscles extenseur, interosseux et lombrical est donc représenté par un surtout fibreux complexe, arqué, recouvrant le dos des phalanges et la partie supérieure de leurs faces latérales. Au contraire de ce qui existe pour les fléchisseurs, ces tendons extenseurs n'ont pas de gaine visible et qu'on puisse disséquer. Ils se trouvent dans un dédoublement des feuillets aponévrotiques superficiels, sous la couche profonde du tissu cellulaire sous-cutané, et sur le périoste phalangien, dont ils sont séparés par un tissu lâche permettant leur glissement dans les mouvements du doigt (Richet). Entre la peau et les couches cellulaires profondes recouvrant le plan tendineux, on rencontre partout dans le dos du doigt une couche de graisse assez épaisse, sauf au niveau de la première articulation interphalangienne, où le tendon extenseur n'est séparé du revêtement cutané que par une couche mince de tissu cellulaire, ce qui explique du reste la présence à ce niveau des plis accentués de l'épiderme (Hauck).

## RECHERCHES PERSONNELLES

Malgré toutes ces données, comme nous le disons plus haut, nous nous sommes rendu compte, à propos du cas de rupture-luxation en boutonnière que nous rapporterons en détail ailleurs (1), qu'il existait dans cette anatomie tendineuse du dos du doigt bien des points inconnus, et laissés sans étude précise. Ce manque d'exactitude dans les descriptions est surtout manifeste pour la première articulation interphalangienne, qui est le centre le plus important des mouvements des doigts, et la partie dont la lésion est la plus grosse de conséquences. Nous nous sommes surtout ressentis de l'ignorance où l'on était du dispositif anatomique qui empêche les faisceaux latéraux et les fibres des interosseux-lombri-ciaux de glisser des deux côtés de l'articulation, à l'état normal.

Ces diverses raisons nous ont amenés à reprendre complètement l'étude anatomique de ces tendons au niveau des doigts, de façon à pouvoir en déduire l'intervention chirurgicale la plus apte à restituer au doigt ses fonctions, et à permettre aussi une interprétation correcte des mouvements compliqués des phalanges les unes par rapport aux autres.

1° MATÉRIEL ET MÉTHODES. — Comme la dissection de ces complexes est toujours difficile, et qu'on s'expose à n'en rien voir ou à créer avec le scapel des structures artificielles, nous avons préféré nous orienter d'abord d'une façon précise dans la structure intime de ces tendons, en faisant des coupes en série à travers les doigts d'un fœtus de huit mois et demi environ. Les doigts prélevés sur un sujet fixé pendant plusieurs mois au formol à 10 %, acidifiés par de l'acide formique à 4 %, furent différemment traités; nous avons désossé l'un d'eux par sa partie palmaire en enlevant les phalanges au ras du périoste, et en gardant le toit des capsules articulaires, de sorte que nous avons pu ensuite débiter le cylindre de parties molles qui restait, d'un bout à l'autre du doigt, en coupes de 10  $\mu$ . Mais pour être sûrs de conserver tous les rapports importants, nous avons porté l'autre dans une solution d'acide trichloracétique à 4 %, renouvelée au bout de vingt-quatre heures, et l'y avons laissé quarante-huit heures, pour le décalcifier; depuis les travaux de Heidenhain, on sait que ce traitement fait gonfler les fibres collagènes, de sorte qu'il ne pouvait que nous rendre plus apparentes les structures que nous cherchions; ce doigt fut ensuite coloré en masse à l'hématoxyline cuprique de Morel et Bassal, monté à l'alcool iso-butylique, au chloroforme, puis inclus

(1) *Loc. cit.*

à la paraffine; on le débita en entier en coupes de  $33\ \mu$  d'épaisseur, qui furent toutes montées sur lame et colorées au liquide de van Gieson, dont on connaît l'électivité pour les structures collagènes. Nous avons fait, à

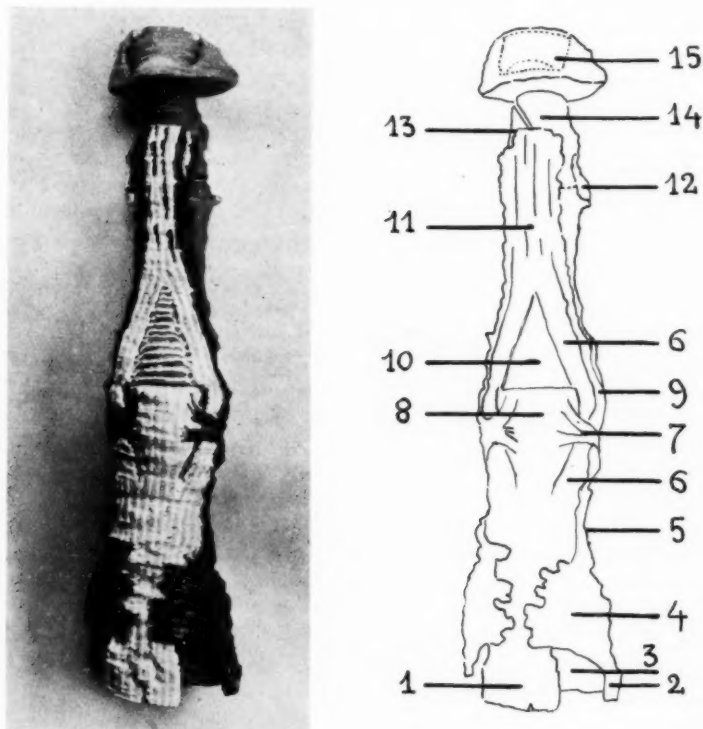


Fig. 1 et 1 bis. — Photographie, avec son schéma explicatif, de la reconstruction en cire du doigt avec ses tendons. Vue dorsale.

Les lignes de peinture indiquent la direction des fibres. Le tendon de l'extenseur est peint en blanc, celui de l'interosseux en noir. — Explications : 1, tendon extenseur. — 2, tendon interosseux. — 3, base de la phalange. — 4, dossière de l'interosseux. — 5, tendon de l'interosseux pour phalange et phalangette. — 6, faisceau latéral de l'extenseur. — 7, fibres spirales, venues du tendon interosseux, pour la phalange. — 8, faisceau médian de l'extenseur. — 9, tendon de l'interosseux pour la phalangette. — 10, la lame tendineuse entre les faisceaux latéraux. — 11, tendon pour la phalangette (réunion des deux bandes latérales). — 12, ligament latéral de l'articulation entre phalange et phalangette. — 13, insertion sur la phalangette. — 14, diaphyse de la phalangette. — 15, bout du doigt avec la pulpe et l'ongle.

partir de ces coupes, une reconstruction à la cire des tendons extenseur et interosus, selon un agrandissement linéaire de 15, avec la méthode de Born (de Rouville).

Lorsque nous eûmes appris l'essentiel par ce moyen, nous nous sommes efforcés, avec succès, de retrouver ces structures sur des cadavres

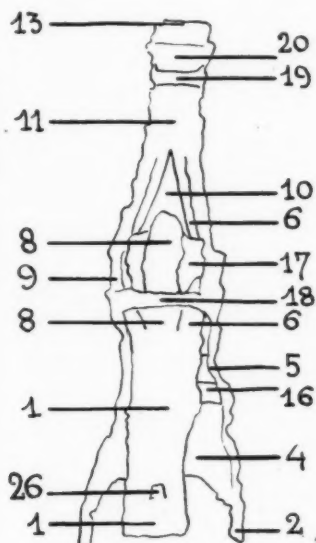
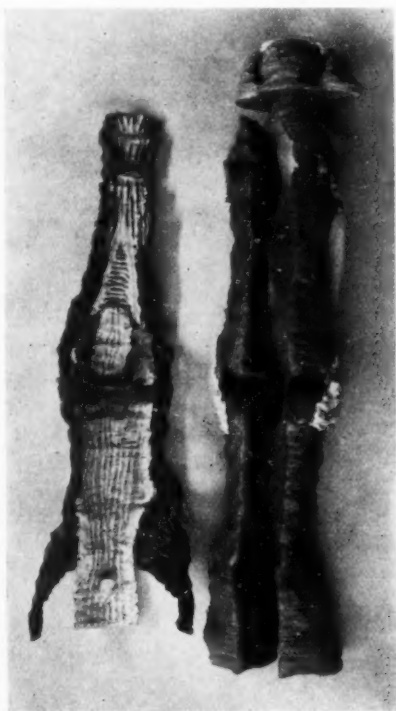


FIG. 2 et 2 bis. — Photographie, avec son schéma explicatif, de la reconstruction en cire du doigt avec ses tendons.

L'ensemble tendineux a été totalement enlevé et l'on voit sa face ventrale. A côté, se trouvent les phalanges, reconstruites en deux moitiés, longitudinalement, avec les capsules articulaires qui les réunissent. — Explications : 16, partie médiane, mince, de l'éventail fibreux venant de l'interosus. — 17, toit de la capsule articulaire entre phalange et phalangine. — 18, partie postérieure de cette capsule avec quelques fibres minces venues de l'interosus, et qui la rejoignent. — 19, partie postérieure de la capsule articulaire entre phalangine et phalangette. — 20, toit de cette capsule. — 26, faisceau médian, le plus solide et le plus apparent de l'insertion de l'extenseur sur le dos de la base de la phalange. — Pour les autres chiffres, voir figures 1 et 1 bis.

d'adultes disséqués sitôt après la mort, ou conservés plusieurs mois dans des liquides fixateurs et antiseptiques avant d'être posés sur les tables de la salle de dissection; nous avons pu alors apprécier exactement les

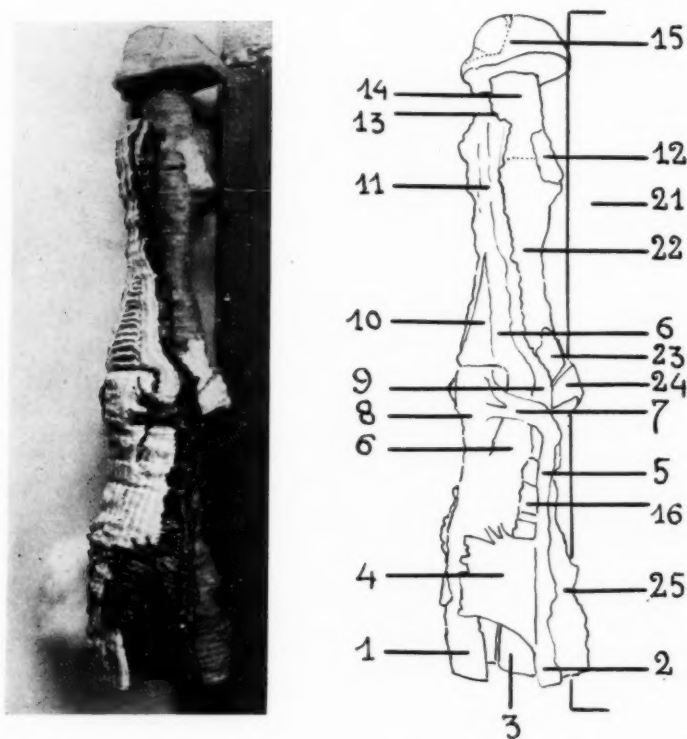


FIG. 3 et 3 bis. — Photographie, avec son schéma explicatif, de la reconstruction en cire du doigt avec ses tendons. Vue latérale droite (de 3/4).

Explications : 21, support du modèle en cire. — 22, diaphyse de la phalangine. — 23, faisceau phalango-phalangien du ligament latéral de la première articulation interphalangienne. — 24, faisceau phalango-articulaire du même ligament. — 25, diaphyse phalangienne. — Pour les autres chiffres, voir figures 1 et 1 bis, 2 et 2 bis.

valeurs relatives des diverses parties fibreuses que nous avons découvertes au microscope, et les isoler convenablement au scalpel par des manœuvres appropriées; nous étions assurés ainsi de ne plus disséquer



aveuglément, en tâtonnant, et de ne pas abimer des structures difficiles à voir dès l'abord, à cause de leur grande transparence, et d'une minceur si constante, que les auteurs allemands ont donné à l'ensemble de ces formations le nom de « dorsal-aponeurose ».

2° ANATOMIE DESCRIPTIVE ET TOPOGRAPHIQUE. — Si nous reprenons la description du *tendon extenseur* selon le schéma classique, mais d'après

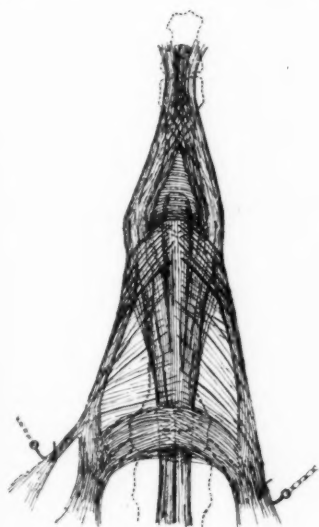


FIG. 4.

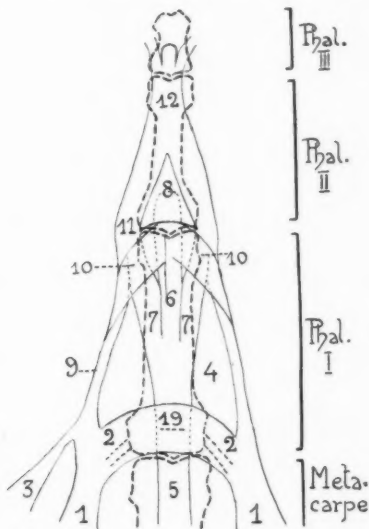


FIG. 5.

FIG. 4. — Dessin d'après un relevé à la chambre claire de l'ensemble extenseur du médius droit, vu par sa face dorsale.

Les muscles latéraux et leurs tendons sont tirés de côté et dorsalement, pour être sur le même plan que le tendon extenseur, et pour qu'on voie l'éventail. — Pour les détails, voir figure 5.

FIG. 5. — Schéma topographique et explicatif de la figure 4.

Explications : 1, muscles interosseux au moment où ils donnent leurs tendons. — 2, dossière des interosseux (dessous, ventralement, on aperçoit les insertions sur les tubercules latéraux de la base de la phalange, figurées en pointillé). — 3, muscle lombriical et son tendon. — 4, fibres en éventail. — 5, tendon extenseur au niveau de la tête métacarpienne. — 6, faisceau médian de l'extenseur. — 7, faisceaux latéraux de l'extenseur. — 8, la lame entre les faisceaux latéraux. — 9, tendon interosseux-lombriical. — 10, fibres spirales pour la phalangine. — 11, bandes latérales. — 12, tendon allant à la phalangette. — 19, insertion de l'extenseur à la base de la phalange. — Pour les détails, voir le texte.

nos recherches récentes (voir les diverses figures de ce chapitre), nous ferons tout d'abord remarquer que nous avons presque toujours pu le séparer facilement, avec le dos du scapel, du toit de la capsule articulaire entre métacarpien et phalange, sauf à la partie antérieure de cette articulation; là en effet le tendon est intimement adhérent à la capsule, et quelques-unes de ses fibres les plus ventrales se prolongent jusqu'au périoste du dos de la phalange; cette insertion a la forme d'une lame transversale de la largeur de l'os et assez diffuse; mais on y distingue un faisceau central plus épais et plus solidement inséré (fig. 2 et 2 bis, n° 26). Sitôt après, le tendon extenseur s'élargit progressivement et forme une sorte de triangle isocèle allongé dont les deux côtés sont les faisceaux latéraux et la hauteur le faisceau médian. Il est évident, lorsqu'on regarde le tendon par transparence, que les fibres prennent ces trois directions divergentes dès la base de la phalange, et on remarque de suite des stries longitudinales concourant à rendre apparente cette division. Cependant on ne peut tenir les trois faisceaux de l'extenseur, indépendamment les uns des autres, avec une pince, que quelques millimètres avant l'articulation phalango-phalangienne; c'est là seulement que la division devient une réalité anatomique, et que l'espace séparant les faisceaux est une fente véritable traversant toute l'épaisseur du tendon (fig. 8, n° 5).

Les fibres du faisceau central, en continuant leur trajet, franchissent en pont l'articulation entre phalange et phalange; elles s'étalent un peu, et s'écartent légèrement; elles se mêlent si intimement aux fibres du toit de la capsule, qu'on ne peut les en distinguer ni par le scapel, ni par le microscope; c'est donc pour cette articulation et, comme on le verra, pour l'articulation phalangino-phalangettienne seulement, que le tendon extenseur joue le rôle de ligament postérieur. En disséquant cette partie du tendon, on constate qu'il est revêtu à sa face antérieure, articulaire, d'une épaisse couche de fibrocartilage dont il est impossible de le séparer par aucun moyen, car il semble se confondre avec cette formation dans presque toute son épaisseur; la partie tout à fait dorsale du tendon reste seule purement fibreuse; au microscope même on ne voit pas de limite nette. Ce fibro-cartilage possède une crête médiane, longitudinale; on ne saurait le comparer mieux (si ce n'était sa minceur relative) qu'à la partie cartilagineuse de la rotule (1). Au niveau de la limite antérieure de la capsule, les fibres du tendon extenseur se regroupent; le faisceau devient plus étroit et par conséquent plus épais; c'est là du reste une loi générale

(1) Ce détail a une grande importance, car il fait comprendre qu'un traumatisme même minime amène si facilement une rupture sous-cutanée du tendon à ce niveau. A. et G. Austoni ont en effet fort bien montré dernièrement comme l'infiltration cartilagineuse ou osseuse des faisceaux tendineux prédisposait l'ensemble à la rupture.

pour toutes ces formations tendineuses : plus elles sont étalées, plus elles sont minces et *vice-versa*; et c'est aussi pour nous la preuve que nous avons toujours affaire avec le même nombre de fibres, que nous n'en avons pas vu se terminer dans la capsule. Le tendon qui se libère ainsi de la capsule à la base de la phalangine est très court (4-5 millimètres de long tout au plus) et très trapu; il se fixe très fortement sur cet os, à la base duquel il détermine un tubercule dorsal et médian à peu de distance du bord du cartilage articulaire en forme de trochlée.

Les faisceaux latéraux (fig. 1 et 1 *bis*, n° 6; fig. 4 et 5, n° 7) contournent la capsule articulaire par un trajet faiblement arqué, et ils ne contractent pas de relation nette avec cette capsule. Il est certain pour nous que leurs fibres continuent jusqu'à la phalangette; à aucun moment nous n'avons vu des fibres s'arrêter ou devenir obliques au microscope; et à l'œil nu, le calibre et l'épaisseur constants de ces faisceaux latéraux nous sont une preuve que les fibres de l'extenseur vont jusqu'au bout du doigt. Aussi les bandes latérales (fig. 4, 5, 6 et 7, n° 11) que nous verrons, dans un instant, formées par la réunion des faisceaux latéraux de l'extenseur et des tendons des interosseux-lombrical, sont plus larges que les faisceaux latéraux seuls (dans cette réunion, disons tout de suite qu'il y a simple apposition de fibres, quoique les deux groupes tendineux soient si intimement unis qu'ils ne donnent qu'une seule formation anatomique); au microscope, on peut même affirmer que les fibres de l'extenseur sont de beaucoup les plus nombreuses dans ces bandes latérales, des deux côtés de l'articulation; elles occupent toujours la partie médiane et dorsale de ces bandes, et le groupe le plus médian d'entre elles forme la lame tendineuse triangulaire entre les faisceaux latéraux (voir plus loin). Lorsque les bandes latérales se réunissent, sur le tiers distal du dos de la phalangine, elles ont la même largeur qu'auparavant, mais elles sont devenues, progressivement, toujours moins épaisses, privées qu'elles sont en effet des fibres des faisceaux latéraux de l'extenseur qui sont restées dans la lame. Dès la réunion des bandes latérales, qui forment alors le tendon unique pour la phalangette, les fibres appartenant à l'extenseur et celles qu'apportent les interosseux et lombrical sont si mêlées qu'on ne peut les distinguer les unes des autres, même à l'examen des coupes au fort grossissement.

Le tendon pour la phalangette traverse la capsule de l'articulation entre cet os et la phalangine en se fondant de nouveau aussi complètement que possible avec sa partie dorsale; il est également revêtu, à sa face antérieure, d'une couche de fibro-cartilage, mais beaucoup plus mince que pour l'articulation précédente, et de plus, régulière, plane ou en cupule légère. Lorsqu'il s'est dégagé de la capsule, le tendon donne une partie médiane, épaisse, formée de fibres serrées, qui va s'insérer solidement à la base du dos de la phalangette et y détermine un tubercule ostéo-

périosté; et les deux parties latérales formant un éventail de fibres plus ou moins éparses qui vont rejoindre, d'une façon diffuse, la peau, l'aponévrose superficielle, la matrice de l'ongle et le périoste des faces latérales de l'os.

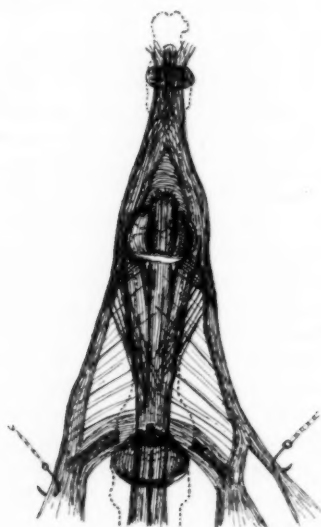


FIG. 6.

FIG. 6. — Dessin d'après un relevé à la chambre claire, de l'ensemble extenseur du médius droit vu par sa face ventrale.

Pour les détails, voir figure 7.

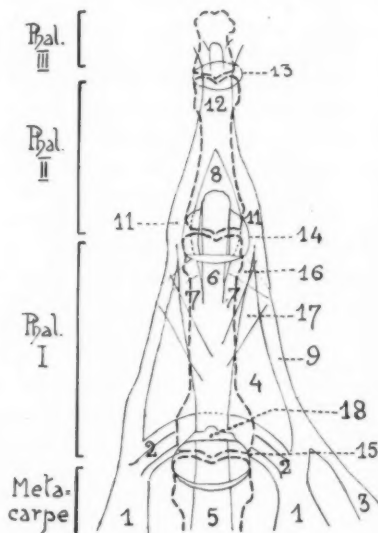


FIG. 7.

FIG. 7. — Schéma topographique et explicatif de la figure 6.

Explications : 13, partie dorsale de la capsule de l'articulation entre phalangine et phalangette. — 14, partie dorsale de la capsule de l'articulation entre phalange et phalangine. — 15, partie dorsale de la capsule de l'articulation entre métacarpien et phalange. — 16, fibres reliant le tendon de l'interosseux-lombriéal à la partie postérieure de la capsule. — 17, fibres irradiant du tendon extenseur vers le tendon interosseux-lombriéal. — 18, insertion du tendon extenseur sur le dos de la base de la première phalange. — Pour l'explication des autres chiffres, voir la figure 5 et, pour les détails, voir le texte.

Avant de terminer l'analyse du tendon extenseur, nous voulons encore faire remarquer que de sa face antérieure, celle qui regarde le périoste phalangien, à peu près au niveau du milieu de la phalange, se détachent des fibres qui vont de la ligne médiane se porter en avant obliquement,

et former un petit éventail vers les bandes latérales des deux côtés de l'articulation phalango-phalangienne (fig. 6 et 7, n° 17); elles croisent perpendiculairement des fibres venues du tendon interosseux et dirigées vers la partie postérieure de la capsule (fig. 6 et 7, n° 16), et forment avec elles le plan fibreux le plus antérieur de tout l'ensemble tendineux; nous en reparlerons du reste un peu plus loin.

Toutes nos recherches nous ont toujours montré le *tendon de l'interosseux*, que nous étudierons maintenant sur un des côtés du doigt, tel qu'on le décrit classiquement : sous la forme d'une large lame située sagittalement, à l'extrémité distale de l'espace interosseux contre les faces latérales de l'articulation métacarpo-phalangienne. S'il s'agit du tendon de l'interosseux dorsal, on voit toujours se détacher de la face médiane de cette lame une expansion très courte, assez large et solide, qui va se fixer sur le tubercule latéral de la base de la phalange; c'est comme si cette lame, en passant à côté de ce tubercule, adhérerait simplement en un point; cette insertion est plus fine ou manque même souvent du côté de l'interosseux palmaire. La partie du tendon qui reste, la majeure partie de la lame tendineuse, va maintenant effectuer une rotation de un huitième de tour pour former sur le côté du dos de la phalange un vaste éventail triangulaire qui rejoint simplement le tendon extenseur, le long de son bord externe, de la base à la tête de la phalange; cet éventail est renforcé selon les deux côtés du triangle (la base de ce triangle est le bord du tendon extenseur, le sommet le tendon initial de l'interosseux); les fibres formant le côté supérieur, perpendiculaires à l'axe du doigt, serrées et épaisses, à la base de la phalange, passent par-dessus le tendon extenseur, et rejoignent celles qui viennent de l'autre côté pour former là une bande continue; c'est la « dossière » (fig. 1 et 1 bis, 2 et 2 bis, 3 et 3 bis, n° 4; fig. 4 et 5, 6 et 7, n° 2; fig. 8, n° 3); les fibres du côté externe sont les plus obliques; elles forment un long cordon épais, de quelques millimètres de diamètre; c'est là, à proprement parler, le tendon de l'interosseux (fig. 4 et 5, 6 et 7, n° 9), renforcé d'un côté par les fibres du lombrical, qui le rejoint après le départ de la dossière; entre ces deux côtés renforcés, le triangle est représenté par une lame excessivement mince dans laquelle on remarque quelques fibres plus nacrées (fig. 4 et 5, 6 et 7, n° 4); il est évident que cette partie de l'éventail n'a aucune importance pratique : elle se dilacère et se dissocie sur le cadavre frais, comme sur le cadavre durci, à la moindre traction.

Dès le milieu de la phalange, les fibres les plus externes du tendon de l'interosseux, que nous avons vues tout à l'heure renforcées d'un côté par celles du lombrical, effectuent un mouvement spiral pour devenir supérieures, puis se rapprocher obliquement de l'axe du doigt, passer par-

dessus les faisceaux latéraux et rejoindre le faisceau médian de l'extenseur au niveau de l'interligne articulaire, pour aller se terminer avec lui

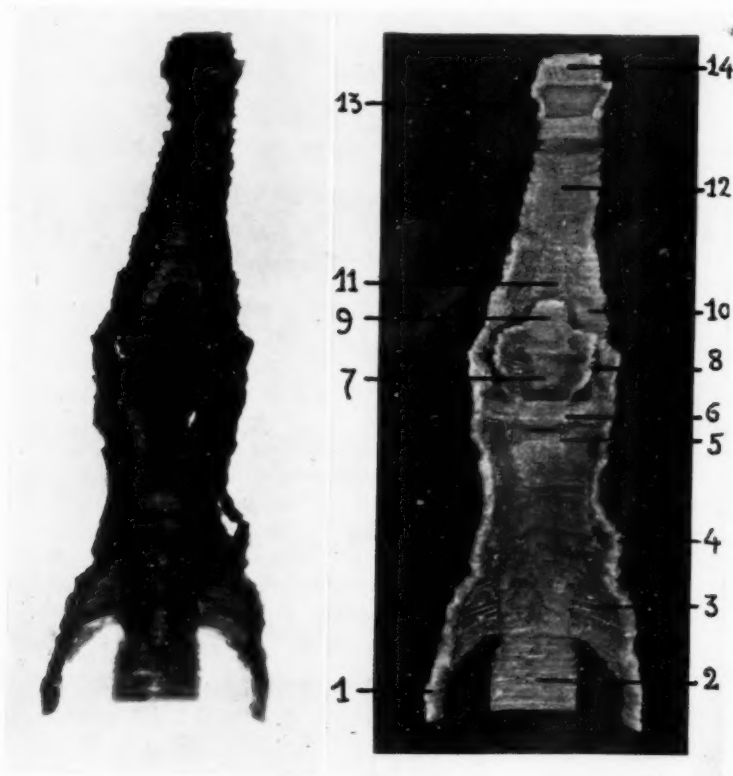


FIG. 8. — Photographie par transparence de la partie tendineuse de la reconstruction en cire, pour montrer l'épaisseur relative des diverses parties. A côté, se trouve la photographie du même ensemble, avant qu'on l'ait peint, en lumière directe, pour l'identification topographique. Vue ventrale. — Explications : 1, tendon de l'interosseux. — 2, tendon de l'extenseur. — 3, dossière de l'interosseux. — 4, tendon de l'interosseux pour phalangine et phalangette. — 5, division de l'extenseur en faisceau médian et faisceaux latéraux. — 6, partie postérieure de l'articulation entre phalange et phalangine. — 7, toit de la capsule de cette articulation. — 8, bord latéral de cette capsule. — 9, insertion du faisceau médian de l'extenseur sur la phalangine. — 10, bande latérale. — 11, la lame entre les faisceaux latéraux. — 12, tendon pour la phalangette. — 13, toit de la capsule de l'articulation entre phalangine et phalangette. — 14, insertion sur la phalangette. — Comparer avec figure 2 et 2 bis.

à la base de la phalangine; ce sont les fibres spirales (fig. 1 et 1 *bis*, n° 7; fig. 4 et 5, n° 10).

Ce qui reste du tendon interosseux-lombrical forme un petit cordon nacré, bien visible, qui, après s'être séparé des fibres spirales, reste externe et va rejoindre le faisceau latéral de l'extenseur en s'accolant à lui sur les côtés de la capsule articulaire. On peut suivre ces fibres au microscope : elles restent toujours externes et un peu ventrales par rapport aux fibres du faisceau latéral (voir fig. 1 et 1 *bis*, 2 et 2 *bis*, n° 9). La réunion de ces deux groupes de fibres constitue une des bandes latérales (fig. 4 et 5, 6 et 7, n° 11) qui rejoint la bande latérale de l'autre côté, sur le dos de la phalangine, pour former le tendon destiné à la phalangette (fig. 4 et 5, 6 et 7, n° 12).

Les rapports entre le tendon de l'extenseur et ceux des interosseux-lombrical sont donc assez simples : sur le dos de la phalange et les côtés de la première articulation interphalangienne, c'est une juxtaposition de fibres, mais assez intime pour former un ensemble anatomique, et assez complète pour qu'on ne puisse pas la dissocier au scalpel; seul le microscope montre bien la provenance des divers faisceaux et les espaces qui les séparent. Sur le dos de la phalangine s'opère entre ces fibres une fusion si complète (bandes latérales) que le microscope même ne permet plus de distinguer les deux faisceaux. C'est au niveau de la tête phalangienne que les deux parties ont les rapports les plus compliqués; elles s'interpénètrent, s'enlacent; on peut dire que les faisceaux latéraux de l'extenseur passent de chaque côté dans un tunnel dont le toit, dorsal, est formé par les fibres spirales, et dont le plancher, ventral, est formé par ce plan de fibres entrecroisées de l'extenseur et de l'interosseux à la fois (fig. 6 et 7, n° 16 et 17) que nous avons déjà décrit. Dans ce plan complexe, situé directement au contact du périoste, les fibres venues de l'interosseux (n° 16) sont pourtant les plus épaisses; ce sont même les seules qu'on voit à la coupe comme une formation définie; ce sont donc les seules que nous ayons pu reconstruire (fig. 2 et 2 *bis*, n° 18).

### 3° DESCRIPTION DE LA LAME TRIANGULAIRE ENTRE LES FAISCEAUX LATÉRAUX.

— A l'état normal les tendons extenseur et interosseux sont fixés sur le dos de la phalange, et quoiqu'ils effectuent dans les mouvements du doigt des glissements que nous étudierons dans le chapitre suivant, ils gardent cependant une position presque constante : le milieu du dos de la phalange pour le faisceau médian de l'extenseur, les deux bords supérieurs de l'articulation phalango-phalangienne, puis le milieu du dos de la phalangine pour les bandes latérales. On voit de suite que ces bandes se trouvent en état d'équilibre en un endroit : l'articulation phalango-phal-



langinienne. Or, elles peuvent par un traumatisme glisser latéralement et devenir ventrales, se mettre aux côtés de la gaine des fléchisseurs; le

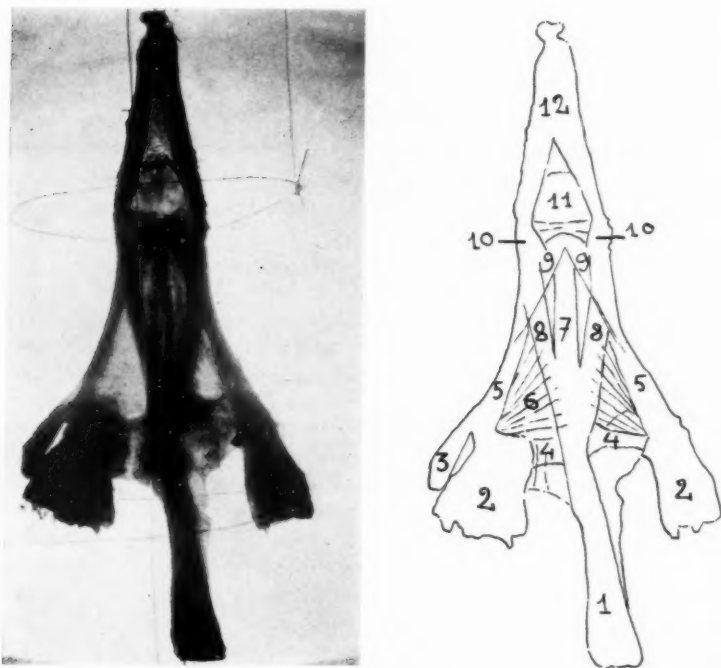


FIG. 9 et 9 bis. — Photographie, par transparence, de l'appareil tendineux extenseur d'un médium droit d'un homme adulte, disséqué, monté sur verre, et vu par sa face dorsale.

A gauche, interosseux dorsal et lombrical. A droite, interosseux palmaire. On reconnaît les diverses parties que nous avons décrites : 1, tendon du muscle extenseur. — 2, muscles interosseux. — 3, muscle lombrical. — 4, dossière des interosseux. — 5, tendons des interosseux. — 6, fibres en éventail. — 7, faisceau médian de l'extenseur. — 8, faisceaux latéraux. — 9, fibres spirales. — 10, bandes latérales. — 11, la lame fibreuse triangulaire. — 12, tendon pour la phalange. — Comparer avec les figures 4 et 5.

doigt est alors atteint de l'affection que nous étudierons en détail dans un autre article (1). Quels sont donc les dispositifs qui fixent, à l'état

(1) *Loc. cit.*



normal, les bandes latérales, et les maintiennent malgré les mouvements dans leur position intermédiaire, position nécessaire au bon fonctionnement du doigt ?

Les formations qui empêchent les bandes latérales de venir complètement sur la face dorsale du doigt sont évidentes à la simple dissection : c'est d'abord la largeur du faisceau médian avec son fibro-cartilage, c'est ensuite la capsule articulaire, qui prennent toute la place disponible; mais ce sont surtout, des deux côtés de l'articulation, des fibres perpendiculaires à l'axe du doigt, nées des poulies de réflexion de la gaine des fléchisseurs, et qui viennent le long des faces latérales du doigt adhérer fortement au bord externe et à la partie ventrale des bandes latérales. Si on glisse un scalpel entre le tendon interosseux et le périoste phalangien, on les sépare facilement, et on peut libérer également le bord externe des bandes latérales du périoste et de l'ambiance fibreuse, sur le dos de la phalange; mais au milieu, au niveau de l'articulation, on est toujours empêché de faire une manœuvre semblable en un espace occupé par cette bandelette fibreuse venant de la gaine des fléchisseurs.

Bien plus intéressant et important nous paraît être, cependant, l'appareil opposé, qui retient les deux bandes latérales du côté dorsal, les empêche de glisser à la face palmaire du doigt. Il nous a semblé que les fibres spirales (fig. 4 et 5, n° 10) n'y étaient pas totalement étrangères; et cependant leur rôle n'est pas primordial : si on sectionne ces fibres aussi complètement que possible sur un cadavre frais, on n'arrive jamais à luxer les bandes latérales de côté et à faire saillir en conséquence l'articulation phalango-phalangienne dans la boutonnière ainsi créée. Et pourtant, comme on le verra dans le chapitre suivant, la position externe et ventrale du tendon interosseux dans la bande latérale, et le déplacement ventral de cette bande dans les mouvements de flexion incite à chaque instant à leur glissement antérieur et à cette luxation.

Nous nous sommes adressés alors aux coupes pour avoir la solution de ce problème et nous avons remarqué (fig. 10 et 10 bis) que, au moment où le faisceau médian tend à s'isoler de la capsule pour aller s'insérer sur la base de la phalange, les faisceaux latéraux sont réunis, par-dessus lui, par une lame fibreuse très mince, mais constante et tout de même bien visible, située dans le plan frontal, au dos du doigt; cette lame est formée de fibres transversales par rapport à l'axe du doigt; ou plutôt, ce sont les fibres les plus médianes des faisceaux latéraux qui font un arc à convexité distale pour rejoindre les fibres semblables venant de l'autre côté : au milieu les fibres s'entrecroisent donc en direction transversale. Cette lame triangulaire occupe tout l'espace compris entre la capsule de la première articulation interphalangienne et la réunion des deux bandes latérales (fig. 1 et 1 bis, 2 et 2 bis, 3 et 3 bis, n° 10; fig. 4 et 5, 6 et 7, n° 8; fig. 8,

n° 11; fig. 9, 10 et 10 bis, n° 6). Elle fait donc pont dorsalement entre les deux faisceaux latéraux et les maintient sur le bord externe et postérieur

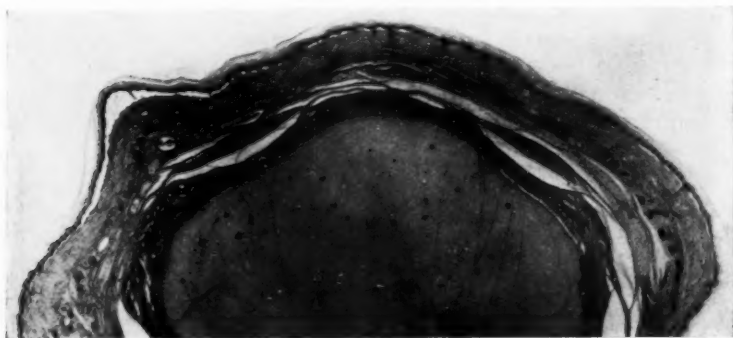


FIG. 10.

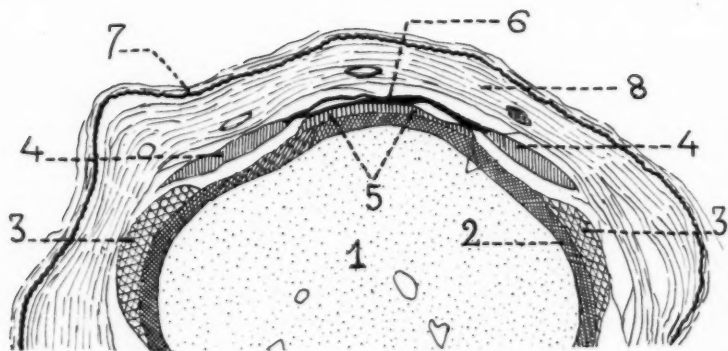


FIG. 10 bis.

FIG. 10 et 10 bis. — Microphotographie (gr. env. 8  $\times$ ) d'une coupe de doigt de fœtus à terme, au niveau de la base de la phalangine et de la lame tendineuse, avec son schéma explicatif.

Explications : 1, épiphyse proximale de la phalangine, encore cartilagineuse. — 2, périoste. — 3, terminaison antérieure du ligament latéral. — 4, bandes latérales pour la phalangette. — 5, insertion du faisceau médian de l'extenseur. — 6, la lame tendineuse (dédoublée par le rasoir, à gauche). — 7, peau. — 8, tissu cellulo-graisseux sous-cutané.

de la phalangine; mais, à cause de la fusion intime existant entre les tendons interosseux et les faisceaux latéraux, on peut dire que cette lame

retient bien le tout, l'ensemble de ces deux formations, ce que nous appelons les « bandes latérales ». Cependant nous répétons que cette lame est formée de fibres des faisceaux latéraux de l'extenseur; l'aspect microscopique le prouve; et lorsque la lame du tendon interosseux rejoignant l'extenseur manque d'un côté (comme cela arrive souvent à l'index pour l'interosseux dorsal qui s'épuise quelquefois complètement dans son insertion profonde sur les côtés de la base de la phalange), la lame triangulaire existe intégralement.

Connaissant l'existence de cette lame, il nous a été facile de la retrouver dans nos dissections. Sur le cadavre frais elle est nacrée, et d'un aspect blanc assez opaque, bien qu'elle soit très mince; mais sur les cadavres conservés et durcis elle prend un aspect si transparent qu'on distingue à travers elle le périoste phalanginien jaunâtre, et l'on est bien tenté alors de dégager d'un coup de scalpel les deux bandes latérales larges et nacrées, qui l'encadrent. Cette particularité nous a fait comprendre qu'on ait pu ignorer cette formation jusqu'ici. Elle est pourtant bien réelle; on peut la disséquer comme nous allons le montrer, et éprouver sa grande solidité qui contraste, il est vrai, avec sa minceur; et lorsque, après l'avoir disséquée, on la regarde par transparence, on distingue la direction transversale des fibres qui la constituent; à la base de cette lame triangulaire, juste sur l'insertion du faisceau médian, ces fibres sont toujours plus épaisses, et il arrive qu'on les remarque d'emblée à la dissection; au sommet du triangle, vers la réunion des deux bandes latérales, elles sont toujours d'une extrême minceur.

Pour disséquer cette lame nous proposons deux procédés : Ou bien, lorsque le tendon est débarrassé de ses plans fibreux superficiels (il importe dans cette manœuvre de tenir la lame du scalpel bien parallèle au plan fibreux, de façon à ne pas l'entamer, mais à décoller seulement les feuillettes aponévrotiques qui le recouvrent), on incise le faisceau médian longitudinalement pour pénétrer dans la capsule articulaire; on peut trouver ainsi le plan de clivage entre le faisceau médian, en profondeur, et la lame, plus superficielle, qu'on peut alors charger sur une sonde cannelée; si l'on tire dans la direction dorsale sur cette lame ainsi préparée, on décolle les bandes latérales du périoste, on peut soulever le doigt, la main entière, l'avant-bras même du cadavre sans qu'elle casse; cet exercice renseigne donc bien sur sa solidité que ne fait pas prévoir sa minceur. Ou bien on peut rabattre l'ensemble tendineux de la partie distale sur la racine du doigt en désinsérant le tendon sur la phalangette; on verra alors apparaître la lame par sa face ventrale, derrière le faisceau médian de l'extenseur, qu'il faut désinsérer à son tour de la base de la phalange. Souvent entre ce faisceau et la lame, on trouve un petit nodule graisseux qui facilite le glissement de l'un sur l'autre, et prouve en même

temps l'individualité de ces deux formations; si l'on regarde alors la lame par transparence, on verra ses fibres transversales et on mesurera sa résistance en éprouvant une grande peine à la perforer avec un instrument mousse.

4° ANATOMIE FONCTIONNELLE. — Maintenant que l'anatomie de l'ensemble tendineux dorsal, extenseur, du doigt nous semble mieux connue, il nous a paru utile d'en étudier les positions par rapport à l'axe du doigt et des phalanges, dans les divers temps du mouvement d'extension. Pour ce faire, nous avons placé un doigt fraîchement disséqué dans les positions correspondantes et dessiné alors à la chambre claire la forme des parties tendineuses (fig. 11). Nous avons dessiné la lame entre les bandes latérales par un triangle, la dossière des interosseux par un rectangle et le reste des tendons par de simples traits.

On remarquera que dans la position I, de flexion complète, le tendon interosseux, toujours situé (I, II, III, IV) d'une façon fixe au bord ventral de la tête métarcapienne, est parallèle à la dossière, placée à ce moment sur la base de la phalange, et à l'insertion profonde sur les tubercules latéraux. L'insertion de l'extenseur sur la base du dos de la phalange est tout à fait détendue, le faisceau médian aussi; les faisceaux latéraux et le tendon interosseux sont au milieu du côté de l'articulation phalango-phalangienne; c'est là leur position la plus ventrale à l'état normal; la lame le leur permet, car elle a glissé en bas sur le dos de la phalangine dont le diamètre s'amincit; on comprend donc que la courbure de la lame augmente et, partant, que les bandes latérales puissent un peu glisser sur le côté. On voit enfin que, dans cette position, la base de la lame fait étrier autour de la base de la phalangine.

Dans la position II, la base de cette lame atteint la partie distale de l'articulation, les bandes latérales sont plus dorsales; les différents faisceaux de l'extenseur se tendent; la dossière des interosseux glisse aussi vers la base de la phalange.

La position III, de simple extension, montre que le faisceau médian de l'extenseur et ses faisceaux latéraux sont tendus au maximum; la base de la lame arrive maintenant au milieu de l'interligne articulaire; la dossière des interosseux, devenue transversale, atteint la limite distale de l'articulation métacarpo-phalangienne.

Enfin dans la position IV, d'hyperextension, le tendon extenseur épuise sa force dans son insertion sur le dos de la base de la phalange, et toute sa partie distale devient de ce fait ineffective, comme l'ont déjà montré Duchenne, puis Hauck. A ce moment-là, la phalangette et la phalangine sont redressées par le tendon interosseux rectiligne, et en état de tension maximum, ainsi que les fibres spirales qui en partent. La lame entre les

faisceaux latéraux et la dossière sont encore remontées un peu vers la racine du doigt.

En somme le mouvement général de l'ensemble tendineux extenseur-interosseux dans l'extension est un glissement marqué du côté dorsal et proximal, et les formations spéciales nées de l'extenseur et de l'interosseux se meuvent souvent indépendamment les unes des autres. Nous verrons dans le paragraphe de physiologie musculaire qui suit, que les positions changeantes des diverses positions tendineuses expliquent en grande partie leur action différente, en quantité ou en qualité, dans chaque temps du mouvement.

En effet, on en est resté, en ce qui concerne les mouvements des doigts, aux conclusions énoncées par Duchenne à la suite de ses remarquables travaux. La valeur fondamentale de ses conclusions persiste; il convient cependant de les corriger dans ce qu'elles ont de trop absolu, et de les compléter. C'est à quoi ont tendu tous les récents travaux de Hauck et de Mason, et les recherches que nous avons effectuées.

Des expériences électrophysiologiques avaient con-

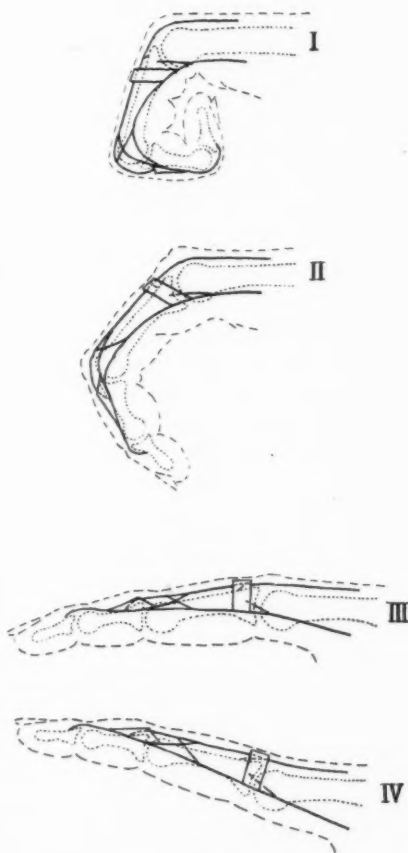


FIG. 11. — Positions relatives du doigt et de ses tendons dans les diverses phases de l'extension. Schémas établis d'après des dessins relevés à la chambre claire d'après nature.

Pour plus de clarté, les diverses formations tendineuses ont été figurées par de simples traits. On les reconnaîtra facilement en comparant avec les figures précédentes: I, flexion complète. — II, demi-extension. — III, extension. — IV, hyperextension. — Pour les détails, voir le texte.

duit Duchenne à cette conception un peu schématique, que l'extenseur étend la première phalange, tandis que les muscles interosseux-lombri-  
caux relèvent les deux dernières, et que, parallèlement, les interosseux-  
lombri-  
caux fléchissent la première phalange et les fléchisseurs les deux  
dernières. Ainsi devaient s'expliquer certaines positions et impotences  
caractéristiques telles que la griffe cubitale, la main tombante de la para-  
lysie radiale, etc...

Cependant, en ce qui concerne l'extension (que nous envisageons seule  
ici), les études de Hauck, celles de Mason, nos observations personnelles  
sur des malades atteints de paralysie radiale ou cubitale, nos expériences  
sur le cadavre et nos recherches anatomiques décrites plus haut, nous  
ont conduit à une analyse plus précise. Ce mouvement peut être rapide-  
ment résumé de la façon suivante (1) : La mise en tension du tendon  
extenseur seul étend successivement la phalangette, la phalangine et la  
phalange, jusqu'à l'hyperextension de cette dernière; à ce stade les deux  
phalanges distales se remettent en flexion. La traction des bandes laté-  
rales seules provoque alors l'extension de la phalangette, qui entraîne  
indirectement la phalangine à sa suite, grâce aux liens ligamenteux qui  
les unissent.

Ainsi dans le déroulement du doigt qui, de sa position de flexion  
complète passe à l'horizontale, puis à l'hyperextension (fig. 11), les  
muscles extenseurs et interosseux-lombri-  
caux conjuguent leur action.

Il nous a semblé intéressant de préciser quelle était la part exacte qui  
revenait à chacun de ces deux facteurs dans leur action sur les deux pha-  
langes distales; et nous sommes arrivés à la conclusion que cet effet  
diffère suivant la position où se trouve la première phalange. Quand la  
phalange I est en flexion complète, l'extension est due à la traction simulta-  
née des extenseurs et interosseux-lombri-  
caux, mais l'action de l'exten-  
seur est prédominante; dans le passage à l'horizontale l'action des deux  
agents est sensiblement égale; enfin quand l'extenseur a mis la phalange I  
en hyperextension, toute sa force s'épuise dans son insertion sur cet  
osselet (toute traction devient donc ineffective, sur la position distale de  
ses fibres; ainsi s'explique la flexion de la phalangine et de la phalan-  
gette par la fonction des muscles antagonistes); à ce stade du mouvement,  
seuls les interosseux-lombri-  
caux étendent et hyperétendent les deux pha-  
langes distales. Mais là encore, le rôle de l'extenseur tout en étant indirect  
n'en est pas moins appréciable, puisque c'est lui qui, en maintenant la  
première phalange en hyperextension, place l'ensemble tendineux dans  
une position qui favorise au maximum le jeu des muscles interosseux-  
lombri-  
caux (fig. 11).

(1) Pour les détails, voir MONTANT (R.) et BAUMANN (A.) : *Revue d'Orthopédie*,  
1937 (sous presse).

## CONCLUSIONS

L'anatomie du système tendineux dorsal du doigt correspond aux dispositions suivantes :

Le tendon extenseur a trois ordres de fibres pour les trois osselets du doigt :

a) Pour la phalange (insertion courte sur le dos, à la base; les moins nombreuses);

b) Pour la phalangine (faisceau médian);

c) Pour la phalangette (faisceaux latéraux).

Les tendons interosseux sont des accessoires au point de vue anatomique; ils ont une insertion profonde sur les tubercules latéraux de la base de la phalange et forment une lame triangulaire (augmentée d'un côté du tendon lombrical) qui va rejoindre de chaque côté le bord externe du tendon extenseur, et où l'on reconnaît trois parties renforcées qui vont s'ajouter à celles que forme l'extenseur pour les trois osselets :

a) Pour la phalange (dossière);

b) Pour la phalangine (fibres spirales);

c) Pour la phalangette (tendon s'accolant au faisceau latéral de l'extenseur pour former avec lui la bande latérale; ce sont les fibres les plus nombreuses et les plus importantes).

Les bandes latérales, qui forment le tendon pour la phalangette et dont la position conditionne toute la mécanique de la première articulation interphalangienne, sont maintenues à l'état normal dans leur position dorso-latérale par une lame triangulaire recouvrant la base de la phalangine, située à l'extrémité distale de l'articulation.

Enfin, quand le doigt passe de l'état de flexion à celui d'extension, tout l'ensemble tendineux effectue un glissement dans le sens dorsal et proximal.

Ces notions nouvelles contribuent à renouveler et compléter nos connaissances sur la physiologie du mouvement d'extension des doigts (1).

## BIBLIOGRAPHIE

AUSTONI (A.) et AUSTONI (G.) : « Rottura totale suprarotulea del tendine del quadricipite. Quadro clinico con osservazioni personali e ricerche sulla etiopathogenesi. » (*La Chirurgia degli organi di movimento*, vol. XXI, fasc. V, 1936.)

AUSTONI (G.) : « Di alcune modificazioni di struttura del tendine quadricipitale nell'età avanzata, capaci di predisporlo alla rottura. » (*Atti Della Soc. Medic.*

(1) Voir article de MONTANT (R.) et BAUMANN (A.) (*loc. cit.*).



- Chir. di Padova e Bollet., della Fac. di Med. et Chir. della R. Univ. di Padova*, anno XIII, n° 2, série II a.)
- BRAUS (H.) : *Anatomie des Menschen*, Bd. 1. Bewegungsapparat. J. Springer, édit., Berlin, 1921.
- CORNING (H.-K.) : *Lehrbuch der Topographischen Anatomie*. Aufl. 7. Bergmann, édit., Wiesbaden, 1917, pp. 686-691.
- CRUVEILHIER : voir DUCHENNE.
- DUCHENNE (G.-B.) : *Physiologie des mouvements*. Baillière et fils, édit., Paris, 1867.
- DUJARIER (CH.) : *Anatomie des membres*, 2<sup>e</sup> édit. Masson, édit., Paris, 1924, p. 145.
- FROHSE (F.) et FRÄNKEL (M.) : « Die Muskeln des Menschlichen Armes », in BARDELEBEN (K. von) : *Handbuch der Anatomie des Menschen*, Bd. II, Abt. II, Teil II. G. Fischer, édit., Jena, 1908.
- GRÉGOIRE (R.) et OBERLIN : *Précis d'Anatomie*, t. I, pp. 40 et 45. Baillière, édit., Paris, 1926.
- HAUCK : *Archiv f. Klin. Chirurgie*, Bd. 123, 1923.
- HEIDENHAIN (M.) : « Trichloressigsäure als Fixierungsmittel. » (*Zeitschr. f. wiss. Mikrosk.*, Bd. 22, 1905.)
- MASON (M.-L.) : « Rupture of tendons of the Hand. » (*Surgery, Gynecology and Obstetrics*, vol. 50, 1930, p. 611.)
- MERCKEL (FR.) : *Handbuch der Topographischen Anatomie*. Fr. Vieweg u. S., édit., Braunschweig, 1907, Bd. III, pp. 629-37.
- MONTANT (R.) et BAUMANN (A.) : *Revue d'Orthopédie*, 1937 (sous presse).
- POIRIER, CHARPY et NICOLAS : *Traité d'Anatomie humaine*. Masson et C<sup>ie</sup>, édit., Paris, 1912. Tome II : « Myologie », par ROUVIÈRE.
- RICHET (A.) : *Traité pratique d'Anatomie médico-chirurgicale*. Lauwereyns, édit., Paris, 1877, pp. 1142-55.
- ROUVIÈRE : voir POIRIER, CHARPY et NICOLAS.
- ROUVILLE (E. DE) : *Technique microscopique* (trad. du Manuel de BOHM et OPPEL). Vigot, édit., Paris, 1913, p. 220. *Méthodes de reconstruction*, par BORN (trad. A. WEBER).
- SAPPEY (P.-C.) : *Traité d'Anatomie descriptive*. Delahaye et Lecrosnier, édit., Paris, 1888, t. II, pp. 335-36 et 343-49.
- TESTUT (L.) et JACOB (O.) : *Traité d'Anatomie topographique avec application médico-chir.* Doin, édit., Paris, 1914, t. II, p. 820.
- TESTUT (L.) et LATARJET : *Traité d'Anatomie humaine*, nouv. édit. Doin, édit., Paris, 1928.
- WEBER (A.) : voir ROUVILLE (E. DE).
- WEBER (A.) et COLLIN (R.) : « Observation de chefs accessoires des interosseux dorsaux de la main chez l'homme. » (*Bibliographie anatomique*, t. XIV, 1905, p. 183.)



## RECUEIL DE FAITS

---

TRAVAIL DU CENTRE CHIRURGICAL DE SAINT-GERMAIN-EN-LAYE

---

### NOTE SUR DEUX CAS D'HÉMORRAGIE PÉRITONÉALE DANS LA TROISIÈME SEMAINE DE GROSSESSES TUBAIRES NON ROMPUES

par

Pierre ISIDOR

---

Au cours de recherches entreprises depuis quelques années sur l'anatomie pathologique des grossesses tubaires, nous avons eu l'occasion d'étudier deux cas d'insertions ovulaires ectopiques au début de leur évolution.

Les histoires cliniques en sont banales : il s'agissait de deux jeunes femmes qu'un syndrome syncopal avait fait conduire d'urgence dans le Service de chirurgie de l'Hôpital de Saint-Germain-en-Laye. A leur entrée, on fit, pour chacune, le diagnostic d'hémorragie interne par rupture de grossesse tubaire.

Si l'intervention confirma le diagnostic, elle permit, chaque fois, de constater que le sang s'échappait par le pavillon d'une trompe dont la région isthmique était un peu augmentée de volume et qu'il n'existait *aucune rupture ni fissure pariétale*.

Les trompes excisées furent immédiatement fixées en bloc, puis débitées en série suivant une direction perpendiculaire à leur grand axe.

L'examen histologique, pratiqué sur les coupes sériées, permit de faire les constatations suivantes :

Dans le premier cas, l'œuf ectopique, implanté sur la paroi d'un canal accessoire, est constitué par de nombreuses villosités jeunes revêtues des deux couches syncytio-langhansiennes, qui s'implantent solidement sur une paroi entièrement dépourvue de muqueuse.

Ces villosités, au centre de la lumière canalaire, nagent dans une vaste plage sanguine dépourvue de fibrine et de pigment ocre.

Les éléments trophoblastiques des villosités accolées à la paroi pénètrent activement dans un tissu conjonctivo-musculaire remanié par de l'œdème, une infiltration hématique et leucocytaire, enfin par un processus dégénératif de ses éléments constitutifs, processus sur lequel nous aurons l'occasion de revenir.

En parcourant les différentes coupes, afin de tenter de découvrir une fissure pariétale qui aurait pu passer inaperçue à l'examen de la pièce opératoire, il n'est pas rare de constater que la lumière de certains vaisseaux de moyen et de gros calibre, artères pour la plupart, est comblée par des placards de cellules polyédriques, claires, à noyau volumineux et très chromophile. Il s'agit sans aucun doute de cellules de Langhans. Ces placards cellulaires sont parfois accompagnés de formations plasmodiales (fig. 1).

Les coupes sériées sur lesquelles on rencontre constamment cet envahissement

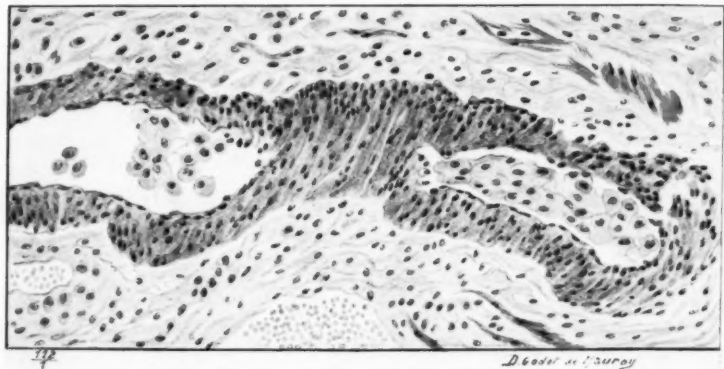


FIG. 1. — Artère de la paroi tubaire.  
Placard d'éléments trophoblastiques dans la lumière artérielle.

vasculaire autorisent à rejeter l'hypothèse d'une superposition artificielle réalisée au cours des manipulations.

Au reste, la présence de cellules de Langhans, et plus fréquemment de bourgeons syncytiaux, a été couramment observée dans les vaisseaux de différents viscères pour qu'il ne soit pas nécessaire de s'arrêter plus longuement sur ce fait.

Mais, et c'est le point sur lequel nous voudrions tout d'abord insister, il y a deux façons pour les éléments trophoblastiques de pénétrer dans les vaisseaux: d'une part, celle où ils cheminent depuis les lacs sanguins du placenta, passent par les capillaires largement béants de la caduque, et sont emportés par les veines myométriales. Telle est la façon la plus courante, physiologique, pourrait-on dire, dans le transport des éléments fœtaux.

Bien différente, et donnant un syndrome soit de ménométrorragies (grossesses utérines), soit d'hémo-péritoine (grossesses tubaires), est la façon par laquelle les éléments trophoblastiques perforent la paroi d'un vaisseau de moyen ou de gros calibre.

Il s'agit, dans ce cas, d'une plaie artérielle par pénétration active des éléments fœtaux.

Déjà, dans la première observation, l'envahissement trophoblastique de la paroi tubaire est des plus marqués. Les cellules de Langhans, *toutes d'aspect normal*, s'insinuent entre les trousseaux de fibres musculaires. En un point, une artère de moyen calibre présente des lésions dégénératives évidentes de sa paroi musculaire. Les éléments se gonflent, leurs limites s'estompent, certains s'atrophient. Les noyaux sont en caryolyse. Par places, il ne subsiste qu'une

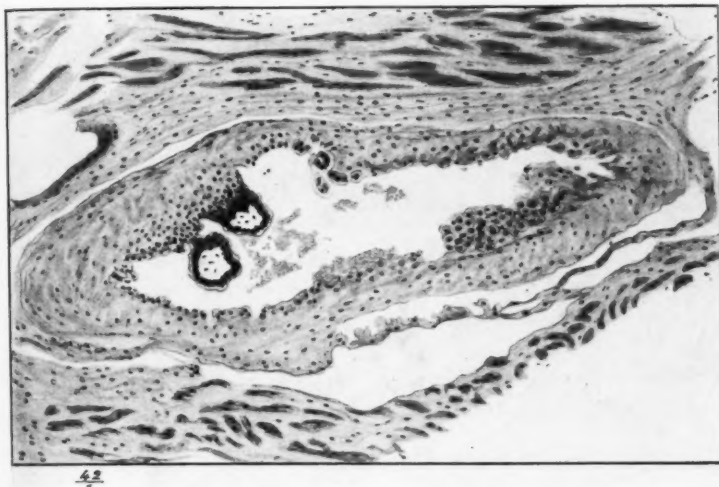


FIG. 2. — Artère de la paroi tubaire.  
Villosités implantées sur l'endartère.

substance granuleuse, nécrotique, semblable à celle que l'on observe en certains points du stroma de la paroi.

Ailleurs, une section transversale de la même artère montre sa lumière envahie non seulement par des cellules du revêtement vilieux, mais par les villosités elles-mêmes. Celles-ci prennent leur point d'appui sur l'endartère et se développent librement dans la lumière vasculaire (fig. 2).

Une incidence de coupe défectueuse n'a pu nous permettre de retrouver le point de pénétration du vaisseau par les villosités.

Le deuxième cas nous a été plus favorable, puisque, au sein d'une paroi tubaire envahie par des formations trophoblastiques, on découvre une artère de calibre important qui, dans une région où la média est atteinte de dégénérescence massive, présente une fissure par laquelle s'insinuent des villosités, précédées d'une masse langhansienne qui semble les entraîner.

Au voisinage de cette fissure, le stroma conjonctivo-musculaire est farci d'hématies qui s'écoulent, un peu plus loin, dans la lumière tubaire (fig. 3).

Sur une autre coupe, le même vaisseau qui, à ce niveau, ne présente plus de signes de dégénérescence pariétale, est comblé par une formation dont les éléments m'ont permis de la caractériser comme un embryon extrêmement jeune, probablement l'un des plus jeunes connus (fig. 4).

Il est de forme oblongue. L'un des pôles présente une cavité revêtue d'éléments cylindriques, sombres, à noyau ovoïde; cette cavité correspond vraisem-

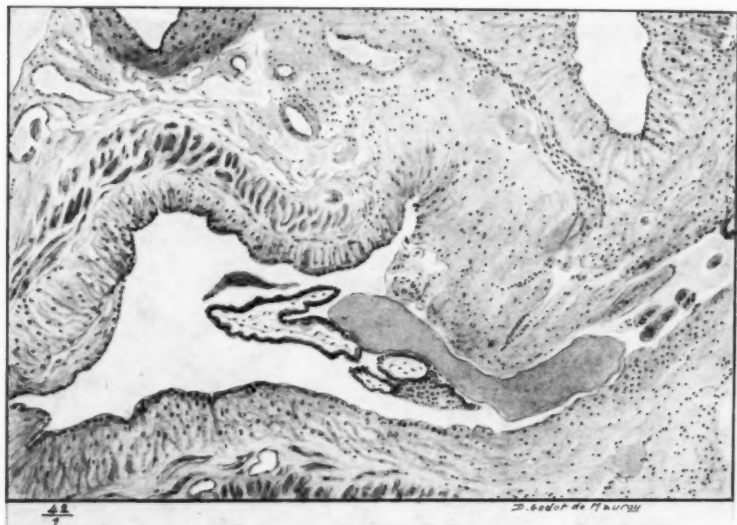


FIG. 3. — Artère de la paroi tubaire.

Remarquer, sur la droite, le processus nécrotique atteignant la média artérielle qui est rompue, à ce niveau, par l'envahissement des éléments fœtaux.

blement à une section du canal neural. Elle est bordée par du mésenchyme qui va remplir toute la surface embryonnaire, enveloppant, par ailleurs, des espaces vasculaires remplis d'érythrocytes. L'embryon est revêtu encore, par places, de son ectoderme. J'ai pu retrouver, sur une trentaine de coupes, cette situation vraiment extraordinaire d'un embryon jeune.

Elle ne peut s'expliquer que par l'entraînement du dit embryon par son trophoblaste à travers la fissure vasculaire signalée plus haut.

Résumant ces constatations, on pourra conclure que :

1° Il existe deux voies d'envahissement des vaisseaux maternels par les éléments trophoblastiques :

a) La voie « physiologique » (lacs sanguins, capillaires déciduaux, veines de la paroi);

b) La voie « pathologique » (effraction directe de l'enveloppe d'une artère de la paroi).

2° Les éléments trophoblastiques provoquent, par leur présence, un trouble tissulaire qui se caractérise par un gonflement et une dégénérescence des fibres musculaires du stroma et des parois vasculaires, associée à une réaction inflammatoire diffuse.

3° L'absence de toute réaction déciduale ou « déciduoïde » est totale. Nulle part, même au contact des attaches du trophoblaste, on ne peut en trouver de trace.

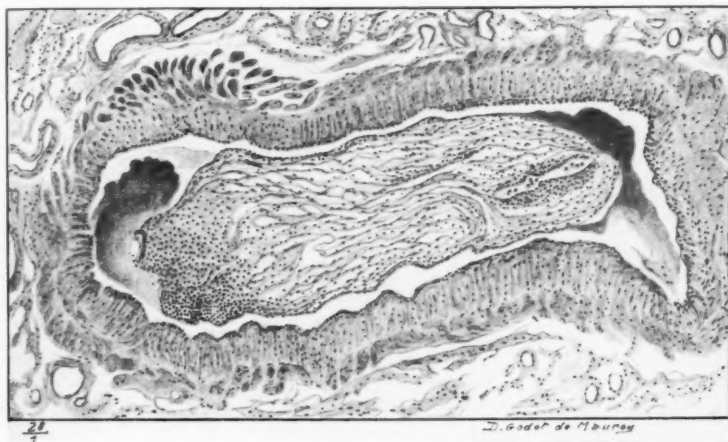


FIG. 4. — Même artère.

La lumière est comblée par l'embryon jeune dont on distingue, à l'un de ses pôles, le tube neural et, vers la droite, quelques cavités vasculaires remplies d'érythrocytes.

Ces constatations et ces conclusions, avec l'appui d'observations antérieures, nous ont conduit à penser que l'absence de réaction déciduale de la muqueuse de la trompe gravide est plus fréquente qu'on ne le pense couramment, et que les états endométrioïdes de la trompe ne sont pas toujours le facteur déterminant de l'implantation tubaire.

Il n'est pas toujours besoin, suivant la conception de E. Villard, J. Regad et R. Contamin (*Gyn. et Obst.*, avril 1936), de « lit décidual » pour que l'œuf s'arrête et se développe dans la trompe. Il est néanmoins possible qu'existe une modification « déciduoïde ». On en trouve la description chez quelques auteurs et, en particulier, dans la thèse du Pr. A. Couvelaire.

Il est alors intéressant de remarquer que cette réaction se rencontre dans les grossesses ectopiques évoluant pendant quelques mois, mais exceptionnellement dans les avortements et les ruptures tubaires de quelques semaines.

Nous savons, suivant l'image frappante du Pr. Brindeau, que l'œuf est un véritable « cancer destructeur ». Il l'est, en effet, lorsque la caduque ne s'interpose pas entre le trophoblaste et les tissus maternels, constituant comme une sorte de barrière de défense.

Les villosités fœtales, lorsqu'elles ne rencontrent pas cette barrière, ou lorsqu'elles ne la rencontrent plus, agissent de la même manière que les éléments chorio-épithéliomateux : même destruction tissulaire, même envahissement des vaisseaux, déterminant les deux symptômes caractéristiques du chorio-épithéliome : phénomènes toxiques, hémorragies. Seules manquent les métastases. Or on sait que celles-ci sont exceptionnelles. J. Sahut signale, dans sa thèse sur le chorio-épithéliome tubaire (Montpellier, 1932) que, dans les quelques 12 cas publiés, on ne relève que deux fois la présence de métastases. Nulle part il ne signale de modifications morphologiques entre les éléments trophoblastiques « malins » et les éléments des revêtements villeux normaux. Il n'y a donc pas de critère cytoplasmique de malignité dans les chorio-épithéliomes tubaires.

Il faut se demander alors si l'activité désordonnée des éléments fœtaux n'est pas conditionnée par l'absence de défense des tissus maternels qui deviendraient, dans ces conditions, un milieu idéal pour une véritable culture de cellules trophoblastiques.

Et n'est-ce pas trop s'avancer que de comparer cet envahissement de la paroi tubaire, accompagné de dégénérescence et de ruptures vasculaires, avec certaines rétentions placentaires ou molaires de l'utérus dans lesquelles des éléments du revêtement villeux, plongés dans une paroi utérine qui a perdu sa « défense » déciduale, agissent directement sur le tissu myométrial, ainsi que j'ai eu l'occasion de le constater avec mon maître R. Leroux.

N'y a-t-il pas là un rapprochement à faire, qui permettrait d'expliquer le nombre déjà imposant de chorio-épithéliomes « cliniques » qui guérissent ou ne donnent jamais de métastases ?

Il s'agirait alors, dans ces cas, ainsi que dans les cas de grossesses tubaires comparables à celles que nous venons de rapporter, non pas d'une transformation maligne hypothétique des éléments trophoblastiques, mais bien d'un défaut d'adaptation ou d'une défaillance du terrain dans lequel ils se trouvent et qui en favoriserait l'hyperactivité localement débordante.

# SOCIÉTÉ ANATOMIQUE DE PARIS

(107<sup>e</sup> ANNÉE)

Séance du 1<sup>er</sup> avril 1937.

Présidence de M. ROUVIÈRE.

## SOMMAIRE

### Anatomie.

CAUSSADE (G.). — Quelques particularités concernant la vascularisation interne des capsules surrénales .....	344	nerf radial avec le bord externe du radius .....	352
HUARD (P.) et DO-XUAN-HOP. — Rapports de la branche sensitive du		HUARD (P.) et DO-XUAN-HOP. — L'innervation du dos de la main sans participation du nerf radial.....	353

### Anatomie pathologique.

CORNIL (L.), POURSIRES (J.), LANGLADE et JAUBERT. — Modifications cellulaires hépatiques expérimentales provoquées par le venin d'abeille .....	346	diverticule gastrique juxta-cardiaque .....	355
HUARD (P.) et HACH. — Un cas de		LIBERSON (M.) et RÉMY. — Syndrome métastatique ganglionnaire subaigu d'un cancer endocervical de l'utérus .....	344

## COMMUNICATIONS

QUELQUES PARTICULARITÉS CONCERNANT  
LA VASCULARISATION INTERNE DES CAPSULES SURRÉNALES

par

G. Caussade.

(Ce travail paraîtra, en Mémoire original, dans un prochain numéro des ANNALES D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE.)

SYNDROME MÉTASTATIQUE GANGLIONNAIRE SUBAIGU  
D'UN CANCER ENDOCERVICAL DE L'UTÉRUS

par

M. Liberson et Rémy.

Voici l'histoire d'une malade, hospitalisée dans le service de M<sup>me</sup> Laborde, à l'Institut du Cancer, et chez qui nous avons observé l'apparition et le brusque développement d'une métastase ganglionnaire d'un cancer endocervical de l'utérus. Les circonstances de cette évolution méritent d'être relatées :

Il s'agit d'une femme de trente-cinq ans entrée le 7 octobre 1937, à l'Institut du Cancer, dans le service de M<sup>me</sup> Laborde; elle présentait depuis deux ans des irrégularités menstruelles, et depuis deux ou trois mois des petites métrorragies provoquées. L'examen montre qu'elles sont le fait d'un épithélioma du col utérin assez étendu, ayant déjà largement envahi le paramètre gauche. A noter que les annexes du côté droit sont douloureuses. Les antécédents de la malade ne fournissent aucun renseignement intéressant. Son état général à l'entrée est déficient; la malade est pâle et fatiguée, mais apyrétique.

« L'examen des débris de muqueuse ramenés par curettage du canal cervical a été fait par M. Perrot. Il s'agit d'un épithélioma très infiltrant avec égayage monocellulaire de morphologie souvent malpighienne, mais avec une origine glandulaire métaplasique très reconnaissable. On observe de très nombreuses mitoses et des monstruosités nucléaires. Stroma fibroblastique parfois dissocié par de l'œdème, assez abondantes infiltrations leucocytaires lymphoïdes. »

En raison de la sensibilité des annexes droites, on préfère commencer le traitement par l'irradiation des paramètres à l'aide des rayons X. Ce traitement, commencé le 12 octobre, est continué à raison de deux séances de 200 r. par jour sur les secteurs abdominaux.

Le 22 décembre, la malade se plaint d'avoir mal à la gorge. L'examen pratiqué par M. Huet ne révèle rien d'anormal au niveau du pharynx, mais il existe une petite tuméfaction thyroïdienne et une série de ganglions douloureux et durs dans la région cervicale gauche. L'apparition de ces symptômes a coïncidé avec une élévation thermique à 38°5. Les jours suivants la tempéra-



ture se tient au voisinage de ce chiffre et les phénomènes locaux prennent un aspect curieux : les ganglions cervicaux grossissent rapidement et deviennent extrêmement douloureux. Ils ne sont pas très durs et apparaissent parfois presque fluctuants, au point qu'on envisage la ponction de l'un d'eux. En même temps un œdème rosé s'étend à toute la région cervicale, extrêmement douloureuse au moindre contact. Etant donné l'aspect inflammatoire aigu de ces lésions, des pansements chauds alcoolisés sont appliqués localement. Le 26 décembre apparaît un œdème rosé du membre supérieur, s'étendant à la totalité du membre, œdème dur, rosé, douloureux, entraînant une légère impotence fonctionnelle, bref présentant les caractères d'un œdème phlébétique. Les jours suivants la température persiste, l'œdème également, les ganglions cervicaux augmentent de volume et gardent leurs caractères. Il apparaît une adénopathie axillaire gauche qui grossit très rapidement et devient fluctuante. L'état général de la malade s'altère rapidement ; elle maigrit, pâlit et présente à plusieurs reprises des syncopes. Puis peu à peu l'œdème du membre supérieur diminue, la température descend très progressivement ; les phénomènes inflammatoires locaux s'apaisent, les ganglions cessent d'être douloureux, mais persistent et continuent même à augmenter de volume. La disparition de l'œdème permet de préciser leurs caractères actuels : ils sont durs, assez mobiles, sans péri-adénite. La malade se plaint de prurit généralisé, particulièrement marqué à la région dorsale. Etant donné les caractères de l'adénopathie, il est décidé d'avoir recours à une biopsie ganglionnaire. La malade raconte d'autre part avoir présenté à son entrée dans le service une adénopathie inguinale bilatérale, qui serait passée inaperçue lors des premiers examens. Cette adénopathie aurait disparu rapidement à la suite des séances de röntgentherapie que la malade a subies.

Nous nous sommes donc demandé si nous ne nous trouvions pas en présence d'une association d'un épithélioma cervico-utérin et d'une maladie ganglionnaire autonome dont certains caractères pourraient évoquer l'idée de la maladie de Hodgkin. Un ganglion de la chaîne carotidienne a été prélevé le 17 décembre. Voici le compte rendu histologique de M. Perrot :

« Destruction à peu près complète du tissu ganglionnaire. Métastase massive d'un épithélioma atypique formé tantôt de boyaux malpighiens avec kératinisation d'un certain nombre de cellules, mais sans globes cornés, tantôt de boyaux glandulaires atypiques avec des zones très dissociées. Très grande activité mitotique avec de nombreuses mitoses monstrueuses. Nombreuses et volumineuses hyperplasies nucléaires monstrueuses ou dégénératives. Stroma irrégulier, souvent lâche. Très nombreuses embolies lymphatiques.

« La comparaison avec la biopsie utérine met en évidence une forme plus typique, mais présentant des caractères identiques soit cytologiques, soit du point de vue architectural. On retrouve dans les deux localisations la même tendance vers la forme infiltrante monocellulaire et la même métaplasie malpighienne. »

Le 21 décembre, la malade fait une nouvelle poussée ganglionnaire avec œdème et phénomènes thermiques plus importants que la première fois. L'état général s'altère rapidement. Tout traitement devient illusoire. La malade quitte le service sur sa demande.

Nous avons appris par la suite qu'elle est décédée, quinze jours plus tard, à son domicile.

*En résumé :* Apparition brusque de ganglions cervicaux et d'une adénopathie axillaire gauche avec élévation de la température chez une femme atteinte d'un épithélioma endocervical.

Les phénomènes inflammatoires locaux s'étant apaisés, les caractères de l'adénopathie et l'apparition d'un prurit ont pu faire penser à une lymphogranulomatose.

Seule la biopsie a permis le diagnostic exact : celui de métastases ganglionnaires multiples.

L'intérêt de ce cas n'est pas tant dans la localisation assez exceptionnelle des métastases ganglionnaires d'un épithélioma cervico-utérin, que dans leur apparition brutale avec tous les caractères d'une maladie inflammatoire. Cette observation se rapproche de celles qui ont été rapportées à plusieurs reprises par M. René Huguenin, et auxquelles il a donné le nom de « syndromes métastatiques aigus ». Les cas publiés par M. Huguenin concernaient des métastases du poumon, du foie, du cerveau, de la moelle épinière, de la muqueuse jugale. Ici il s'agit d'un syndrome métastatique ganglionnaire ayant pris l'aspect d'une réaction inflammatoire locale avec œdème d'allure phlébitique du membre supérieur. Cet œdème n'était d'ailleurs probablement pas dû uniquement à des phénomènes de compression, mais peut-être à des embolies lymphatiques et vasculaires.

Les métastases ganglionnaires ne présentent généralement pas ce syndrome de maladie inflammatoire subaiguë, et nous n'avons trouvé aucune explication satisfaisante à cette éclosion brutale d'adénopathies, à leur aspect particulier et à leur rapide évolution ayant entraîné la mort.

Ce cas nous a paru assez exceptionnel pour être rapporté.

(Institut du Cancer. Directeur : professeur G. Roussy.)

#### MODIFICATIONS CELLULAIRES HÉPATIQUES EXPÉRIMENTALES PROVOQUÉES PAR LE VENIN D'ABEILLE

par

L. Cornil, J. Poursines, Langlade et Jaubert.

L'étude des venins présente pour le physiologiste et le biologiste une réelle importance, en ce sens qu'elle constitue une méthode d'investigation qui permet d'aborder des problèmes de pathologie générale du plus haut intérêt.

Depuis Calmette, les recherches de savants de disciplines diverses ont apporté maintes précisions sur leur nature ou leur mode d'action pathogène (Pisalix, Bertrand, Arthus, etc.). Les investigations ont été, surtout, appliquées aux venins de serpents de variétés diverses. Entre autres, a été étudiée : leur action sur la coagulation sanguine (venins coagulants, venins anticoagulants), sur les fonctions nerveuses (action paralytique comparable à celle du curare).

Par leur comportement général (anaphylaxie ou immunité), on a pu comparer les poisons aux toxines microbiennes ou aux protéotoxines, et l'on a été conduit à dissocier en variétés multiples le groupe des venins de serpents que les premiers chercheurs croyaient homogène.

Les venins d'insectes ont été moins bien déterminés, et c'est surtout l'étude systématique du venin d'abeille qui a conduit Lhermitte à préciser le caractère des lésions histologiques au niveau du système nerveux.

Nous nous sommes efforcés de notre côté d'apporter notre contribution

personnelle expérimentale concernant les modifications qu'il provoque au niveau des divers viscères, et dans cette note, nous exposerons seulement le résultat de nos constatations quant à l'état du parenchyme hépatique de nos animaux d'expérience.

**EXPÉRIMENTATION PERSONNELLE AVEC LE VENIN D'ABEILLE.** — Nous avons réalisé trois séries d'expériences (utilisation du produit dénommé Apivène) :

*Première série.* — Nous avons injecté à des rats adultes, du poids de 100 grammes environ : dans un premier lot, 1 centimètre cube d'apivène par voie sous-cutanée; dans un deuxième lot, 1 cc. 1/2 par la même voie (notons qu'avec un demi-centimètre cube du même produit un animal du même poids n'est pas tué).

Les animaux ont présenté peu après l'injection des phénomènes parétiques avec crispation des doigts, mouvements oscillatoires de tout le corps et battement de la queue. La mort est survenue trois à cinq heures après l'injection.

A l'autopsie on a trouvé des lésions congestives dans tous les viscères avec présence, dans la plèvre et dans le péritoine, de sang. Certains animaux avaient émis peu avant de mourir une urine hémorragique.

*Deuxième série.* — On a injecté une dose plus faible, non mortelle, d'apivène (un demi-centimètre cube, sous-cutanée) à des rats adultes dont les poids respectifs étaient les suivants : 160, 240, 180 et 130 grammes. On a sacrifié l'animal à des périodes variables après l'injection, soit 24, 48, 72, 96 heures.

*Troisième série.* — Nous avons injecté deux animaux avec une dose non mortelle et plus faible (un tiers de centimètre cube, sous-cutanée), répétée trois fois à 48 heures d'intervalle. L'un des animaux a été sacrifié 72 heures après la dernière injection, l'autre a été sacrifié 86 heures après la dernière injection.

Disons de suite que dans cette deuxième et troisième série, sauf quelques cris à la piqûre, du grattage dans la région injectée, on n'a pas noté d'autres réactions, si ce n'est dans un cas où l'animal fut particulièrement agité.

A l'autopsie on n'a rien noté de spécial sur les viscères, sauf chez les deux animaux de la deuxième série, sacrifiés à 72 et 96 heures, l'existence de lésions pulmonaires du type broncho-pneumonique.

**RÉSULTATS CONCERNANT LA CYTOLOGIE HÉPATIQUE.** — Nous avons rencontré sur le foie de nos animaux des lésions cellulaires d'une grande netteté; ces lésions, qui sont à la fois protoplasmiques et nucléaires, paraissent avoir cependant une prédominance élective pour le noyau. Soulignons que les altérations du noyau des cellules hépatiques sont différentes ici de ce que l'on rencontre habituellement dans les processus toxiques ou infectieux du parenchyme du foie.

Ces lésions cellulaires à prédominance nucléaire nous apparaissent de deux ordres :

Soit des phénomènes « productifs » : hyperplasie et augmentation numérique des noyaux; soit des phénomènes « régressifs » : dégénérescence caryolytique toute spéciale, associée d'ailleurs avec de la dégénérescence cytoplasmique.

Fait digne de remarque, ce sont les animaux appartenant à la première série d'expériences (animaux tués en quatre heures par une seule injection de venin) qui ont présenté des lésions nucléaires plus marquées que les lésions protoplasmiques, et de type productif plutôt que régressif, tandis que les animaux de la deuxième série et de la troisième série

d'expériences (animaux sacrifiés à des délais variables, toujours supérieurs à vingt-quatre heures après la dernière injection non mortelle) ont présenté surtout des lésions dégénératives.

Nous ne sommes pas en mesure pour l'instant de proposer de ces types, lésionnels une explication pathogénique; nous nous contenterons d'en préciser les termes *descriptifs*.

Nous pouvons ramener à deux types ces lésions cellulaires à prédominance nucléaire : type productif, type dégénératif.

*Type productif.* — Les noyaux sont irréguliers comme forme et comme volume. Certains ont une chromatine foncée, d'autres ont une chromatine

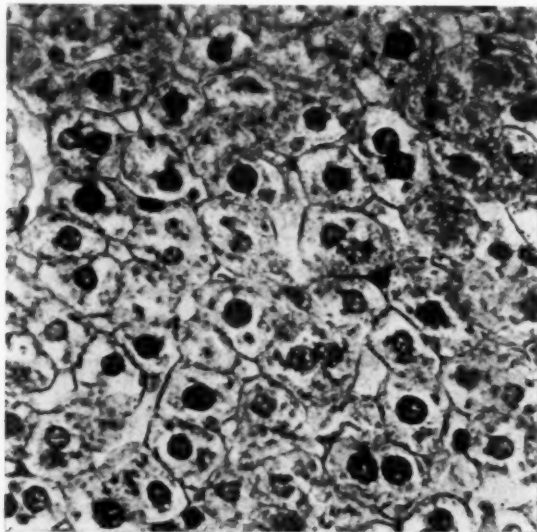


FIG. 1. — Lésion type dégénératif.

claire, comme à l'état normal. Dans certaines plages on remarque des cellules multinucléées très nombreuses. On peut même compter jusqu'à trois noyaux par cellule. Dans une même cellule, ces noyaux multipliés sont en général semblables entre eux; ils sont hypertrophiques et hyperchromatiques. Quelquefois on observe un noyau volumineux et un noyau plus petit dans la même cellule.

Leur situation respective est à noter : en général ils sont disposés bout à bout, se touchant presque par l'extrémité de leur ovoïde. Mais parfois on ne parvient pas, même en maniant la vis micrométrique à les dissocier, comme s'il s'agissait de la fin d'une division acinétique par étranglement. On voit aussi quelques noyaux superposés par leur face latérale;

en faisant varier la mise au point, on dissocie leurs deux images; peut-être dans ce cas y a-t-il eu division par clivage nucléaire? On aperçoit très rarement une ébauche de bourgeonnement nucléaire, et très rarement aussi des images rappelant le stade spirème de la mitose. Mais nous n'avons pas aperçu de stade caractéristique d'une cinèse en évolution: Remarquons que cette même constatation négative a été faite par Fishback sur les foies en régénération constructive après hépatectomies.

Ces phénomènes nucléaires se résument, en somme, en asymétries numérique et volumétrique. Ils se caractérisent encore par l'absence de

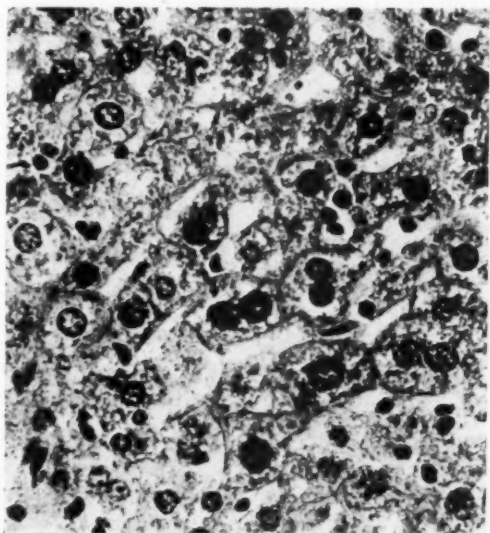


FIG. 2. — *Lésion type productif.*

disposition topographique systématique par rapport aux repères structuraux du foie, espaces portes ou veines sus-hépatiques.

Ces lésions réactionnelles progressives ne vont pas sans phénomènes dégénératifs: on peut apercevoir, en effet, des noyaux en pycnose. On rencontre aussi parfois, dans la cavité des sinus, des petites masses morulées ou granuleuses hypercolorées qui sont, peut-être, des débris de chromatine nucléaire ayant quitté la cellule.

Le protoplasme peut présenter de même un état dégénératif, clarification et surtout fragmentation granulaire de la substance cytoplasmique. Ces grains apparaissent, nettement, sur fond clair et cette altération prédomine électivement autour du noyau. La cellule, qui dégénère ainsi, augmente de volume, et, dans les plages où ce processus est important,

la lumière des capillaires se trouve oblitérée : les cellules sont alors tassées étroitement les unes contre les autres.

En somme, dans ce premier type lésionnel, les phénomènes nucléaires sont de nature plus hyperplasique que dégénérative; les lésions protoplasmiques qui sont relativement moins importantes affectent l'aspect d'une sorte de dégénérescence hydropique et vacuolaire.

*Type dégénératif.* — Il est particulièrement net sur les foies d'animaux qui ont subi de petites doses non mortelles d'apivène et qui ont été ensuite sacrifiés.

C'est avec une aggravation notable, le type de lésion protoplasmique que nous venons de décrire; mais le gonflement cellulaire est exagéré à tel point que la disposition trabéculée est pour ainsi dire détruite. La membrane est toujours très nette. Le protoplasma forme des granules ou des sortes de trainées éparses dans un fond clair. Autour du noyau, il y a une sorte d'auréole claire caractéristique.

La masse nucléaire subit des modifications variables difficiles à exprimer, mais stades divers vraisemblables d'un même processus dégénératif : diminution de la colorabilité de la chromatine, qui perd sa disposition en mottes; état homogène de cette substance (sorte de liquéfaction) qui se présente gris sale après action de l'hématéine; la membrane nucléaire est irrégulière et souvent très imprécise. Il y a beaucoup de cellules dont on ne perçoit pas le noyau; et dans de nombreux éléments, on aperçoit seulement, à la place du noyau, une flaque gris sale, mal signalée. On note par ailleurs peu de pycnoses ou de débris de chromatine dans les sinus. Il est rare aussi d'observer des noyaux hyperplasiques ou des cellules binucléées.

La lésion dominante est donc, ici, une lésion à la fois nucléaire et protoplasmique, mais l'importance et la qualité spéciales du phénomène nucléaire est tout à fait caractéristique.

REMARQUES. — 1° Ces deux types de lésions s'opposent donc dans une certaine mesure l'un à l'autre; leur étude comparative révèle toujours, d'une part, l'aptitude à la localisation hépatique de ce produit vénénéux, et d'autre part, au pouvoir caryotropique qui détermine une prédominance lésionnelle sur le noyau de la cellule trabéculaire.

On peut par certains côtés assimiler le venin d'abeille aux poisons caryoclasiques, tels que les a étudiés et définis Dustin. Il constitue ainsi un moyen d'analyse cytophysiologique expérimentale. Les recherches complémentaires ont montré que des tissus très divers de l'économie peuvent être influencés par ces poisons, et que chaque poison caryoplasique présentait un tropisme organique qui peut s'observer en particulier au niveau du foie (Mayer).

En outre, dans l'esprit même de Dustin, la propriété caryoclasique d'une substance indique son nucléotropisme, déterminant une prédominance lésionnelle qualitative ou quantitative sur le noyau.

Ce cadre élargi de la caryoclasie de Dustin accepte donc le phénomène que nous avons constaté avec l'apivène.

2° Nous voulons de plus souligner l'apparence illogique de nos constatations :

L'injection de doses mortelles d'apivène, à des rats, a produit des

lésions nucléaires hépatiques surtout réactionnelles « progressives », hyperplasie, augmentation numérique;

L'injection de doses minimales, avec sacrifice de l'animal vingt-quatre heures au minimum après l'injection, a déterminé des lésions, surtout de type destructif à la fois nucléaires et cytoplasmiques, mais particulièrement marquées sur le noyau.

Peut-être dans le premier cas, le poison, atteignant d'une façon massive les centres nerveux et entraînant la mort de l'animal, n'a-t-il pu impressionner la cellule hépatique que d'une façon très minime ? Et cela serait en faveur d'une intervention très spécifique du venin d'abeille sur le parenchyme hépatique. Il y a lieu, semble-t-il, de refaire des expériences avec des doses très petites de cette substance.

Mais on sait que si l'on étudie dans le temps l'action nucléaire des substances caryotrophiques, on constate que la lésion nucléaire passe par deux phases : l'une, initiale, souvent fugace, de type productif (phase réactionnelle proprement dite), l'autre ultérieure, dégénérative, aboutissant, dans les cas graves, à la destruction de l'organite.

Peut-être nos constatations trouveront-elles une explication dans cette donnée des répartitions chronologiques des lésions ?

3° Nous voulons enfin remarquer que les constatations expérimentales du venin d'abeille permettent d'expliquer comment, chez l'homme, les doses thérapeutiques (minimes par rapport au poids) peuvent influencer heureusement, dans certains cas, les métabolismes nutritifs; de même peut être modifié le tempérament morbide des individus.

CONCLUSIONS. — L'étude expérimentale du venin d'abeille sur le rat nous a permis de constater :

- 1° L'hépatotropisme des lésions;
- 2° La nature caryoclasique prédominante de ces lésions;
- 3° L'existence de deux types lésionnels : l'un productif (hyperplasique), l'autre destructif (dégénératif);
- 4° Le premier type fut observé chez 6 animaux, tués en moins de cinq heures par une seule injection de venin.

Le deuxième type a été constaté sur 5 rats sacrifiés à des délais variables après une injection non mortelle.

(Laboratoire d'Anatomie pathologique et de Pathologie expérimentale de la Faculté de Médecine de Marseille. Professeur L. Cornil.)

#### BIBLIOGRAPHIE

- LANGLADE : « Le venin d'abeilles. » (Thèse de Marseille, 1936.)  
DUSTIN (M.-A.-P.) : « Les poisons caryoclasiques. Moyens d'analyse cytophysiologique. » (*Archives d'Anat. microscopique*, t. XXI, 1929, pp. 38-48 [Indications bibliographiques].)  
FISSINGER (NOËL), MORICARD (R.) et LAUR (C.-M.) : « Essai d'hépatopoïèse hormonale. » (*Annales de Médecine*, t. XXXVI, n° 5, décembre 1934, pp. 409-428.)  
MAYER (Ch.) : « A propos de la division caryocinétique des cellules hépatiques. » (*C. R. de l'Association des Anatomistes*, 27<sup>e</sup> R., Nancy, 1932.)



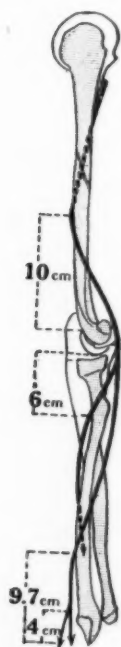
# RAPPORTS DE LA BRANCHE SENSITIVE DU NERF RADIAL AVEC LE BORD EXTERNE DU RADIUS

par

P. Huard et Do-Xuan-Hop.

On ne trouve dans les auteurs français que peu de renseignements sur le niveau auquel la branche sensitive du nerf radial croise la partie externe du radius pour devenir postérieure. Pour M. Hovelacque, le croisement se fait à la jonction du tiers moyen et du tiers inférieur de l'avant-bras. Exceptionnellement, Linell a vu la branche antérieure radiale contourner le bord interne du long supinateur même au niveau du coude.

Voici les chiffres que nous avons recueillis sur 22 cadavres annamites, en mesurant le point de croisement du nerf sur le radius par rapport à la styloïde radiale :



Sexe	Age	Point de croisement	Longueur épicondylolyloïdienne
H.....	20 ans.	7,00	24,00
H.....	20 »	9,00	24,00
H.....	36 »	9,50	26,00
H.....	45 »	8,60	25,20
F.....	26 »	8,60	24,50
H.....	40 »	9,75	27,10
F.....	25 »	9,00	22,00
H.....	30 »	10,00	25,00
F.....	25 »	9,20	23,00
H.....	40 »	10,20	27,00
F.....	25 »	8,20	21,90
H.....	30 »	9,20	25,00
F.....	30 »	10,00	25,00
F.....	25 »	10,00	22,10
F.....	40 »	9,00	23,10
H.....	25 »	9,20	24,50
H.....	26 »	10,00	26,00
F.....	20 »	9,00	22,00
H.....	36 »	11,00	26,80
H.....	24 »	9,00	24,00
F.....	26 »	10,00	23,00
H.....	54 »	9,00	25,50

Ci-contre : Schéma montrant les rapports du nerf radial avec le squelette (avant-bras en pronation).

Si on cherche à donner un chiffre moyen, on voit que l'intersection ostéo-nerveuse se fait à 9 cm. 74 au-dessus de la pointe styloïde radiale.



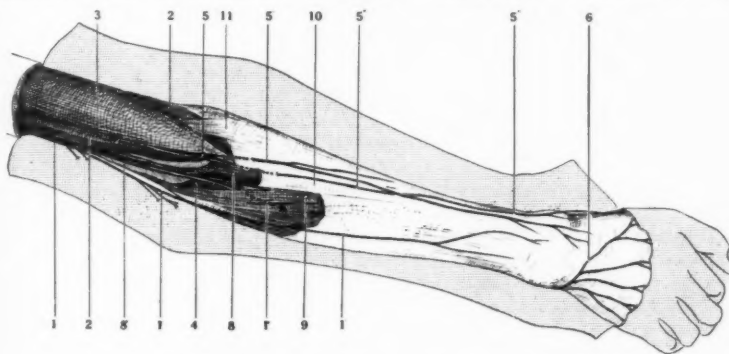
Si nous considérons que la longueur épicondylo-styloïdienne moyenne est de 24 cm. 40, chez les Annamites, il semble que chez eux le croisement se fasse un peu plus haut que chez les Européens observés par M. Hovelacque.

### L'INNERVATION DU DOS DE LA MAIN SANS PARTICIPATION DU NERF RADIAL

par

P. Huard et Do-Xuan-Hop.

Sur 30 cadavres d'Annamites, nous avons vu à quatre reprises une absence totale de la branche sensitive ou antérieure du radial. Le pre-



1, nerf radial. — 1' sa branche cutanée. — 1'', sa branche profonde pour les muscles extenseurs. — 2, brachial antérieur. — 3, biceps. — 4, court supinateur. — 5, musculo-cutané. — 5', 5'', ses branches cutanées. — 6, cubital. — 8, 8', long supinateur incisé suivant ses insertions supérieures pour montrer le trajet du radial. — 9, muscles extenseurs. — 10, aponévrose antibrachiale.

mier de ces cas a été publié avec dessins à l'appui (1). Dans les cas 1 et 2, il y a absence totale de la branche antérieure du radial et suppléance complète par le musculo-cutané qui en présente exactement les mêmes rapports et la même distribution.

Le troisième cas est analogue. Mais le musculo-cutané, au lieu de cheminer profondément dans la gaine du long supinateur comme le radial

(1) Voir : *Bulletin de la Société médico-chirurgicale de l'Indochine*, 1936, et *Travaux de l'Institut anatomique de l'Ecole de Médecine de l'Indochine*, 1936.

dont il prend la place, reste toujours superficiel, c'est-à-dire sous-cutané. Il s'incline de plus en plus en dehors pour devenir franchement postérieur au niveau de la tabatière anatomique. Là, il se divise en deux troncs constituant l'un le collatéral externe du pouce, et l'autre le collatéral interne du pouce et le collatéral externe de l'index.

Les autres collatéraux dorsaux sont fournis entièrement par le cubital.

Le quatrième cas est plus intéressant. Le radial, après avoir contourné l'humérus, apparaît à son bord externe, à 9 centimètres au-dessus de l'épicondyle, sans traverser la cloison intermusculaire externe, et s'engage à travers les insertions humérales du long supinateur qu'il faut désinsérer pour le voir. Son artère satellite, l'humérale profonde, suit le même trajet jusqu'au niveau du coude où elle se perd dans les masses musculaires épicondylaires. Le nerf, arrivé à l'avant-bras, s'applique sur la face postérieure du court supinateur sans pénétrer dans ses deux faisceaux et se termine par de nombreux filets pour les muscles extenseurs. Là où devrait être le radial, dans la gouttière bicipitale externe, apparaît le musculo-cutané beaucoup plus volumineux qu'à l'état normal. Au pli du coude, il se divise en deux rameaux dont l'un perfore l'aponévrose antibrachiale pour devenir superficiel, et l'autre plus profond s'engage (comme le tronc principal d'ailleurs) dans la gaine du long supinateur qu'il perfore au tiers supérieur de l'avant-bras, devient sous-cutané et se perd seulement au niveau de la première phalange du pouce. Ce dernier rameau, sauf le trajet anormal de sa partie supérieure, est d'ailleurs signalé par Cruveilhier comme fréquent. Quant à la sensibilité cutanée des doigts, elle est complètement assurée par la branche cutanée dorsale du nerf cubital qui, après avoir contourné la styloïde cubitale, croise en écharpe le dos de la main et se divise en deux troncs principaux, dont l'un constitue à lui seul les collatérales du petit doigt et le collatéral interne de l'annulaire, et l'autre tous les autres collatéraux dorsaux.

Cette dernière observation est intéressante à un double point de vue :

1° Le radial, après avoir contourné l'humérus, reste dans la loge postérieure du bras et postéro-externe de l'avant-bras. Il ne mérite son nom de nerf musculo-spiral qu'au bras. Aucun cas, à notre connaissance, n'a été signalé jusqu'ici.

2° Le cubital innerve tous les doigts à leur face dorsale (cas extrêmement rare). Hédon a nié son existence. Cournow a vu seulement l'extension de son territoire jusqu'au médius et Morestin jusqu'à l'index. Aucun auteur n'a signalé que le cubital assure à lui seul toute l'innervation des doigts. Le plus souvent, c'est le radial qui tend à prendre de l'extension. Turner, Giacomini, Hédon, Morestin, Testut, Learmouth, l'ont vu fournir tous les nerfs du dos de la main. En cas d'absence totale de la branche antérieure du radial, ce n'est pas le cubital, mais plutôt le musculo-cutané qui le supplée dans sa distribution (Hepbrum, Versari, Bluntschli, Appleton, Linell, Huard et Do-Xuan-Hop), et quelquefois étend même son territoire d'innervation jusqu'au quatrième espace interdigital (Grüber et Giura).

## UN CAS DE DIVERTICULE GASTRIQUE JUXTA-CARDIAQUE

par

P. Huard et Hach.

Il s'agit d'une trouvaille d'amphithéâtre sur un sujet annamite masculin particulièrement bien fixé au formol. Le diverticule unique est situé au pôle de la grosse tubérosité, face postérieure, juste au-dessous du cardia.

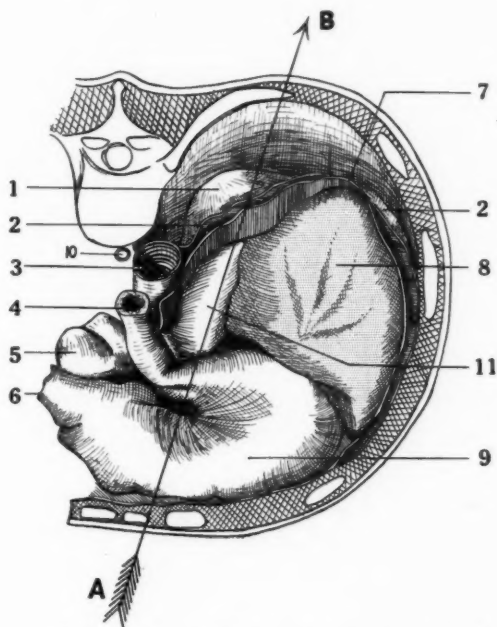


FIG. 1. — Coupe horizontale du tronc passant par la D. IX.

*Diverticule de l'estomac.*

1, saillie du rein. — 2, plèvre. — 3, aorte. — 4, œsophage. — 5, duodénum. — 6, pylore. — 7, diaphragme. — 8, rate. — 9, estomac. — 10, canal thoracique. — 11, diverticule de l'estomac.

Aplati transversalement entre une grosse rate d'une part, l'aorte avec la colonne dorsale d'autre part, son grand axe se dirige d'avant en arrière. Il recouvre comme un petit capuchon le pôle supérieur de la rate où il a déterminé la formation d'une facette supplémentaire. Ses dimensions n'excèdent pas 5 centimètres en longueur (axe antéro-postérieur) et

4 centimètres en largeur (entre le bord supérieur et le bord inférieur). Il communique avec le canal œsophago-gastrique par une portion rétrécie. Ce collet a un diamètre de 2 centimètres. Il est situé sur la paroi postérieure de la grosse tubérosité, à la jonction œsophago-gastrique. Ses plis se continuent sans interruption avec les plis de l'estomac. Sa vascularisation artérielle est mixte. Elle est assurée d'abord par quelques vaisseaux courts venant de l'artère splénique. Mais la vascularisation vient encore d'une autre origine, plus précisément de la diaphragmatique

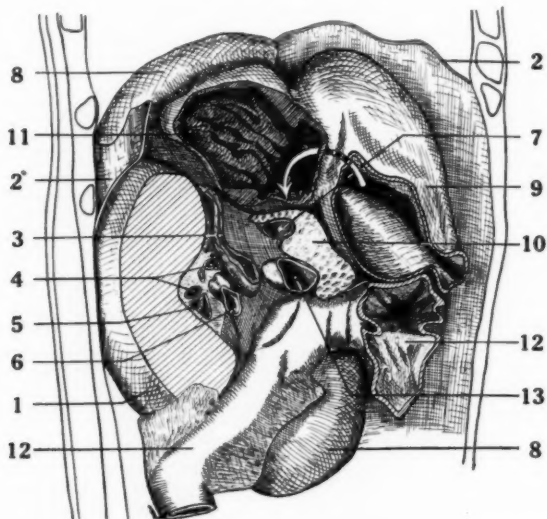


FIG. 2. — Coupe sagittale passant par le grand axe du diverticule (suivant AB).

1, rein gauche. — 2, diaphragme. — 3, surrénale. — 4, artères rénales. — 5, urètre. — 6, veine rénale. — 7, artère splénique. — 8, Rate. — 9, estomac. — 10, pancréas. — 11, diverticule. — 12, côlon transverse. — 13, veine splénique.

inférieure qu'une dissection de la zone rétro-péritonéale du diverticule permet de voir nettement. Cette artère, après avoir donné une branche diaphragmatique proprement dite, se recourbe en une anse à concavité supérieure pour aller irriguer la surrénale gauche et le diverticule. Les rapports de celui-ci et du péritoine sont maintenant faciles à décrire. Sa partie postéro-externe est nettement rétro-péritonéale, adhérente au diaphragme dans la zone d'insertion du ligament phrénogastrique. C'est elle qui est vascularisée par des artères pariétales. Au contraire, la partie péritonisée du diverticule est nourrie par des branches de la splénique. La coupe du diverticule montre l'existence des trois tuniques gastriques.

L'épaisseur de la paroi diverticulaire est la même que celle de la paroi gastrique.

Si les diverticules *sous-cardiaques* ont fait l'objet d'assez nombreux travaux étrangers dont ceux d'Akerlund (1923), ils sont assez restreints. Citons : Stolz et Hickel, Oberling, Ronneau et Ruben, J.-C. Roux et Béclère, A. Cain et Guthmann, P. Hillemand avec J. Garcia-Calderon, W. Aubrun, Ledoux-Lebard et, dernièrement, H. Artisson (*Thèse de Paris*, 1936). Génér-

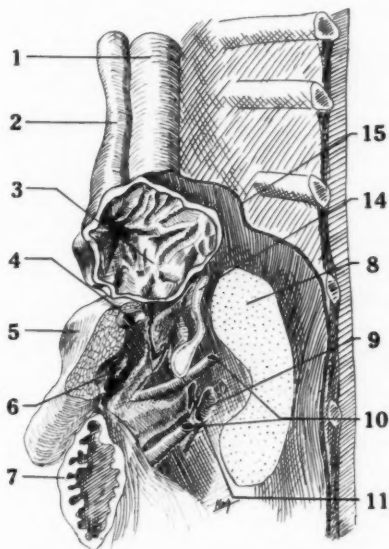


FIG. 3. — 1, aorte. — 2, œsophage. — 3, coupe du diverticule. — 4, artère splénique. — 5, pancréas. — 6, veine splénique. — 7, côlon transverse. — 8, rein gauche. — 9, urètre. — 10, artères rénales gauches (le sujet a deux artères rénales gauches). — 11, veine rénale gauche. — 14, surrénale. — 15, diaphragme.

ralement, les diverticules *juxta, para* (Handtmann) ou *sous-cardiaques* (Cain et Guthmann) se caractérisent par le siège de leur insertion. Elle se fait généralement à des distances variant entre 0 cm. 50 et 4 centimètres au-dessous de la jonction cardio-œsophagienne, sur la paroi postérieure de la petite courbure. Dans notre cas, l'insertion était plus haute et au niveau de la partie postérieure de la grosse tubérosité, sans qu'il s'agisse pourtant de la *dilatation de l'antré cardiaque*, décrite par Luschka.

Nous n'insisterons pas sur les différentes pathogénies qui ont été mises en avant pour expliquer cette anomalie (théorie congénitale et théorie acquise). Signalons simplement que nos constatations ne sont

pas en faveur de l'hypothèse de Cain et Guthmann qui expliquent la formation du diverticule par évagination de la paroi de l'estomac dans le cul-de-sac péritonéal rétrogastrique.

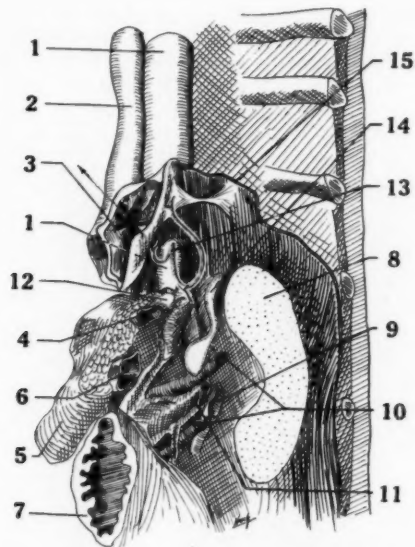


FIG. 4. — 1, aorte. — 2, œsophage. — 3, coupe du diverticule. — 4, artère splénique. — 5, pancréas. — 6, veine splénique. — 7, côlon transverse. — 8, rein gauche. — 9, urètre. — 10, artères rénales gauches (Le sujet a deux artères rénales gauches). — 11, veine rénale gauche. — 12, ganglions semi-lunaires. — 13, artère diaphragmatique inférieure. — 14, surrénale. — 15, diaphragme.

Nous regrettons de ne pouvoir rien dire de la symptomatologie. Dans une question où les documents radiologiques et cliniques abondent, nous avons voulu seulement apporter le document relativement rare qui est une dissection.

